# TOMOGRAPHISCHE ERGEBNISSE BEI 427 OHRMISSBILDUNGEN

EDELTRAUD FRÜCHTL

Diss. München
1984

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544308_0019

Aus der Zentralen Röntgenabteilung der Poliklinik
der Ludwig - Maximilians - Universität München

Direktor: Professor Dr. J. Lissner

---

# Tomographische Ergebnisse bei 427 Ohrmißbildungen

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig - Maximilians - Universität zu München

vorgelegt von
Edeltraud Früchtl
aus
Zandt

München 1984

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Professor Dr. K. W. Frey
Mitberichterstatter: Professor Dr. J. Lissner
Dekan: Professor Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 8.5.1984

Herstellung: Hieronymus Buchreproduktions GmbH, München

M E I N E N  L I E B E N  E L T E R N

I N  D A N K B A R K E I T  G E W I D M E T

# Inhalt


| | Seite |
|---|---|
| Einleitung | 1 |
| Technik | 2 |
| Angewandte Projektionen | 3 |
| Systematische Einteilung der Ohrmißbildungen in 6 Gruppen | 9 |
| Meßtechnik | 11 |
| Beobachtungsgut | 13 |
| Gruppe I | 16 |
| Die "kleinen Dysplasien" - Ergebnisse anderer Autoren | 22 |
| Gruppe II | 28 |
| Gruppe III | 37 |
| Gruppe IV | 48 |
| Gruppe V | 58 |
| Gruppe I-IV Mittelohrräume (Durchschnittswerte) | 61 |
| Mittelohrmißbildungen Gruppe II-V-Ergebnisse anderer Autoren | 65 |
| Doppelseitige Mittelohrmißbildungen | 71 |
| Dysostosis mandibulofacialis | 73 |
| Der Nervus Facialis bei angeborenen Ohrmißbildungen | 74 |
| Gruppe VI | 76 |
| Die Labyrinthdysplasien-Ergebnisse anderer Autoren | 88 |
| Kombination von Labyrinth- und Mittelohrmißbildungen | |
| Unser Beobachtungsgut (1956-1982) | 94 |
| Ergebnisse anderer Autoren | 97 |
| Labyrinthdysplasien und Innerer Gehörgang | 98 |
| Diskussion | 100 |
| Zusammenfassung | 110 |
| Literatur | 111 |

## Einleitung

Die Tomographie erweist sich seit vielen Jahren als wertvolle und unverzichtbare Methode in der Diagnostik von Ohrmißbildungen.

Wegbereiter der Anwendung des Schichtverfahrens in der Ohrdiagnostik waren BARTELINK (1933(5), MUNTEAN (1941, 1942(44, 45), PIAZZA (1947(58), AGGAZI, BULLO und COVA (1950, 1958(1, 2), FISCHGOLD und MITARBEITER (1954(14). Sie ist heute vor einer mikrochirurgischen Hörverbesserung hinsichtlich Operationsindikation und Operationsplanung unentbehrlich geworden.

In dieser Arbeit wurden 109 Tomogramme ausgewertet, die in den Jahren 1978 - 1982 in der Zentralen Röntgenabteilung der Poliklinik der Universität München angefertigt wurden. Mit einer genauen Meßtechnik wurden Atresieblock und Cavum tympani erfaßt und nach den Meßergebnissen dieser Parameter wurden die Ohrmißbildungen bestimmten Gruppen zugeordnet. Bei der Einteilung wurde einem von FREY UND MÜNDNICH erarbeitetem System von sechs Mißbildungsgruppen gefolgt. Die relative Verteilung der Mißbildungen auf die einzelnen Gruppen sollte herausgearbeitet werden, ebenso war von Interesse, in welcher Häufigkeit Mittelohrdysplasien (Gruppe I - V) auf beiden Ohren vorkamen, insbesondere aber, wie oft besonders schwere Fehlbildungen des Ohres, d. h. Kombinationen von Mittelohr- und Innenohr-Mißbildung auftraten.

Gruppe VI beinhaltet die Labyrinthdysplasien. Sie wurden gesondert erfaßt.

Wesentliches Ziel dieser Arbeit war aber auch, die eigenen Ergebnisse mit denen von Frey/Hast (1956 - 1968(26) und von Frey/Brucerius (1972 - 1976(8) zu vergleichen und somit einen Gesamtüberblick über die statistische Erfassung von 427 Ohrmißbildungen der Jahre 1956 - 1982 zu geben.

## Technik

Alle ausgewerteten Tomogramme wurden in den Jahren 1978 - 1982 in der Zentralen Röntgenabteilung der Poliklinik der Universität München mit dem Schichtgerät "Polytome" (Philipps - Massiot) in hypocykloider Verwischung durchgeführt.

Der Pendelwinkel betrug 44°.

Die technischen Bedingungen waren:

| | | |
|---|---|---|
| Abstand Fokus - Schichtebene | = | 110 cm |
| Abstand Schichtebene - Film | = | 35 cm |
| Demnach Vergrößerung | = | 1:1,3 |
| Brennfleck | = | 1 mm |
| Dauer der hypocykloiden Bewegung | = | 6 sec |
| Aufnahmespannung bei Kindern | = | 60-70 kV |
| Aufnahmespannung bei Erwachsenen | = | 65-80 kV |

Die Aufnahmen erfolgten in Serien von 6 Einzelaufnahmen auf Filme 24 x 36 cm. Die Schichtabstände betrugen 2 mm, ausnahmsweise auch 1 mm.

**Angewandte Projektionen zur Darstellung bestimmter Strukturen bei Schläfenbeinmißbildungen.**

Den allgemeinen tomographischen Gesetzmäßigkeiten entsprechend werden nur die parallel oder rechtwinklig zur Schichtebene verlaufenden Strukturen ideal abgebildet. Es erklärt sich hieraus die Fülle der bis heute publizierten Einstellungen, die alle auf die optimale Darstellung ganz bestimmter Strukturen ausgerichtet sind.

Einige Projektionen vermitteln einen weitgehenden Überblick über die Verhältnisse von Mittel- und Innenohr.

Wir führten die Untersuchung bei den Ohrmißbildungen wie folgt durch:

1. SAGITTALE SCHÄDELLAGE MIT ANTERIOR-POSTERIOREM STRAHLENGANG (a-p)

Lagerung des Patienten: Rückenlage. Deutsche Horizontale (die Ebene, die Margo infraorbitalis und kranialer Rand vom Meatus acusticus externus schneidet) senkrecht zur Tischebene. Der Einstellpunkt wird unmittelbar kranial vom Margo infraorbitalis, zwischen dessem mittleren und äußeren Drittel, gewählt. Abb. 1 zeigt schematisch den Strahlengang.

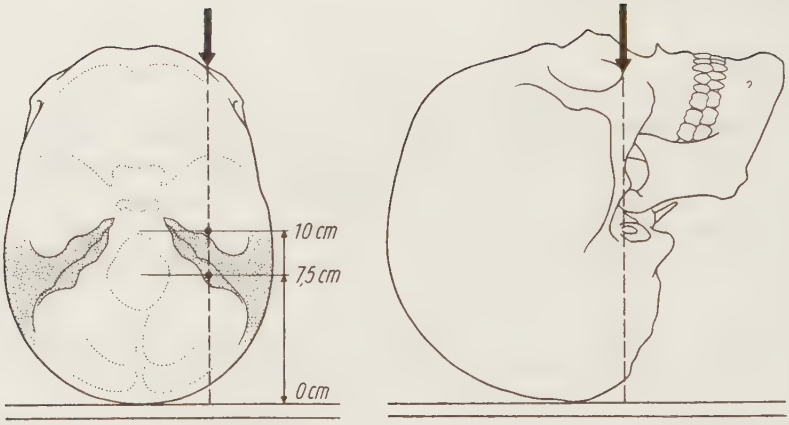



Abb 1 Sagittale Schädellage
aus "Das Röntgenschichtbild des Ohres", von MÜNDNICH K. UND FREY K. W., 1959(42).

Sie wird immer als erste angewandt, ist gut einstellbar und bietet die Möglichkeit der leichten Reproduzierbarkeit bei späteren Vergleichsuntersuchungen. Durch einfaches Verschieben des Kopfes ist der sofortige Vergleich mit dem anderen Ohr möglich. Außerdem liegt der Patient in bequemer Rückenlage. Sie gibt den besten Überblick über alle drei Abschnitte des Ohrs, also äußeren Gehörgang, Mittelohr und Labyrinth.

Mit ihr lassen sich genaue Aussagen machen über:

a) den Meatus acusticus externus, Ausdehnung des Atresieblocks
b) Größe des Cavum tympani und des Antrum-Recessusraums
c) Dysplasien der Gehörknöchelchen, besonders des Malleus, deren topographische Beziehung zur Labyrinthwand und zum äußeren Gehörgang
d) die Fenestra vestibuli
e) Cochlea, Vestibulum, und Labyrinth
f) Meatus acusticus internus, Pyramidenspitze

## 2. EINSTELLUNG DER PYRAMIDE IN IHRER LÄNGSACHSE (STENVERS ohne 12° - Winkel)

Lagerung des Patienten: Rückenlage mit Kopfdrehung um 45° zum gesunden Ohr. Die Körperlängsachse bildet mit der Ebene der Deutschen Horizontale einen Winkel von 90°. Der Lichtstrahl der Zentriervorrichtung ist senkrecht zur Längsachse der Pyramide gerichtet. Einstellpunkt: Am Processus Zygomaticus ungefähr 3 - 5 cm ventral vom Meatus acusticus externus.

Abb. 2 zeigt schematisch den Strahlengang.

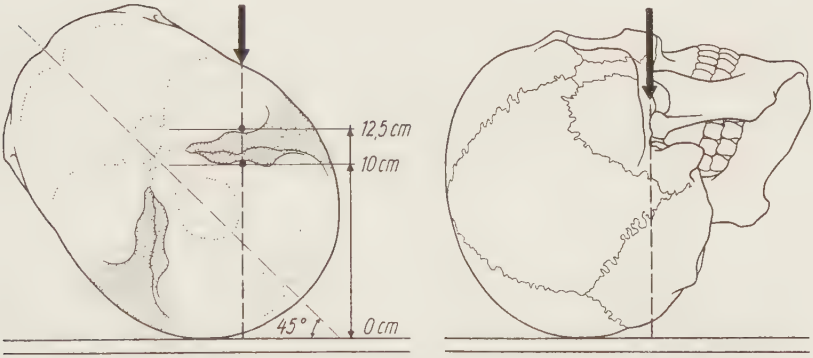



Abb 2 Stenvers-Projektion (ohne 12° - Winkel)
aus "Das Röntgenschichtbild des Ohres"
von MÜNDNICH K. UND FREY K. W., 1959(42)

Vorzüge dieser Projektion:

- präzisere Aussagen über Gehörknöchelchen (Hammer- Amboßgelenk, Caput mallei, Corpus incudis, Manubrium mallei, Crus longum incudis, auf den lateralen Schichten)

- häufig gute Erkennbarkeit der Fenestra cochleae, der Cochlea mit ihren 2 1/2 Windungen

zur Beurteilung

- des Vestibulums, der 3 Bogengänge, besonders des Canalis semicircularis posterior
- des Verlaufs des Canalis facialis (1. Verlaufsstrecke, Gebiet des inneren Knies, 2. Knie und 3. Teilstrecke), des Foramen stylomastoideum
- Weite des Meatus acusticus internus, Pyramidenspitze:

3. SEITLICHE SCHÄDELLAGE MIT LATERALEM STRAHLENGANG (SCHÜLLER)

Lagerung des Patienten: Bauchlage. Kopf mit der zu untersuchenden Seite zum Film.

Einstellung: Lichtstrahl der Zentriervorrichtung senkrecht auf den äußeren Gehörgang gerichtet. Abb. 3

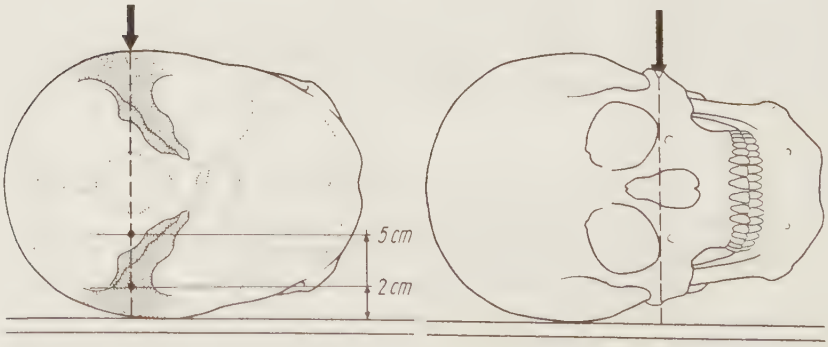



Abb. 3 Seitliche Schädellage (Schüller)
aus "Das Röntgenschichtbild des Ohres"
von MÜNDNICH K. UND FREY K. W., 1959 (42)

Besonderheiten dieser Projektion:

- übersichtliche Darstellung des Kiefergelenkes, des äußeren Gehörgangs, der Pars tympanica, der Cellulae mastoideae, gute Abbildung
- der Gehörknöchelchen, wobei Hammer und Amboß einschließlich der Articulatio incudomallearis und die Ossikula-Fortsätze gut getrennt beurteilt werden können
- des Verlaufs des Canalis facialis (2. Knie, 3. Teilstrecke)
- des Sinus sigmoideus

## 4. AXIALE PYRAMIDENEINSTELLUNG

Lagerung des Patienten: Rückenlage mit Kopfdrehung um 45° zur Seite des zu untersuchenden Ohres. Die Körperlängsachse bildet mit der Ebene der Deutschen Horizontale einen Winkel von 90°. Einstellpunkt: Mittleres Drittel des Margo infraorbitalis der Gegenseite. Die Schnitte erfolgen hier quer zur Pyramidenlängsachse. Abb. 4

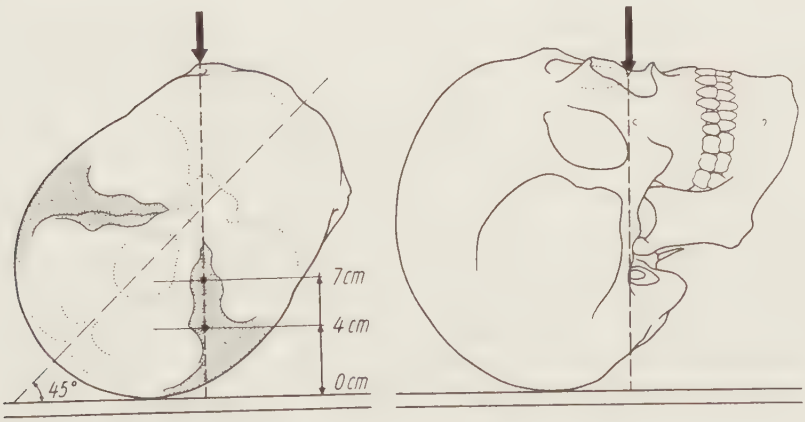



Abb 4 Axiale Pyramideneinstellung
aus "Das Röntgenschichtbid des Ohres"
von MÜNDNICH K. UND FREY K. W., 1959(42)

Diese Projektion wurde nur selten angewandt.

Vorteile dieser Einfallsrichtung:

- genaue Beurteilung des Cavum tympani in seinem medio-lateralen und kranio-kaudalem Durchmesser, sowie des Antrum-Recessusraums und evtl. pathologischer Einschlüsse in der Paukenhöhle
- ausgezeichnete Darstellung der Ossikulastellung, kontrastreiche Abbildung von Hammer und Amboß als gemeinsamen "Ossikulahauptschatten" (Caput mallei und Corpus incudis werden aufeinander projiziert)
- Erkennung umschriebener cochleärer Dysplasien (in Kombination mit a.-p. Projektion)

**Systematische Einteilung der Ohrmißbildungen in 6 Gruppen (nach FREY UND MÜNDNICH)**

Nach Art und Schweregrad wurden die Ohrmißbildungen in 6 Gruppen (I - VI) nach FREY UND MÜNDNICH (1959(42) eingeteilt.

Diese systematische Einteilung bildete die Grundlage für die Auswertung des eigenen Krankenguts (109 Ohrmißbildungen) als auch der Gesamtzahl von 427 Ohrdysplasien, sodaß ein zusammenfassender Vergleich der Jahre 1956 - 1982 möglich war.

Gruppe I — Sog. "kleine Dysplasie"
Mißbildung der Gehörknöchelchen bei offenem Gehörgang und vorhandenem Trommelfell

Gruppe II — Sie bildet die häufigste Mißbildungsgruppe. Äußerer Gehörgang durch eine Atresieplatte von nicht allzu starker Ausdehnung knöchern verlegt, oder nur rudimentär angelegt.

Cavum tympani geräumig ausgebildet, mehr oder weniger transparent, Ossikula in der Regel mißgebildet, gelegentlich an der Atresieplatte knöchern fixiert. Antrum meistens gut ausgebildet und pneumatisiert.

Gruppe III — Verglichen mit der Gruppe II ist das Cavum tympani in seinen Ausmaßen bedeutend kleiner durch die wesentlich stärker ausgeprägte Ausdehnung des Atresieblocks. Eine ganz oder nur teilweise Verlegung der Paukenhöhle mit embryonalem Bindegewebe oder einzelnen Knochenleisten ist nicht selten. Der Aditus ad antrum mastoideum ist verglichen mit Gruppe II deutlich verschmälert.

Gruppe IV — Sie umfaßt die sog. "großen Dysplasien" mit fehlendem Gehörgang und mächtigem Atresieblock. Das Cavum tympani ist stark eingeengt, oft nur spaltförmig. Die Breite des Aditus ad antrum beträgt oft nur 1 mm. Ossikula

lassen sich meistens nicht mehr nachweisen. Häufig kann auch die Fenestra vestibuli nicht nachgewiesen werden. Eine Pneumatisation des Processus mastoideus ist in der Regel spärlich bis gar nicht vorhanden.

Gruppe V

Sog. "atypische Mißbildungen", d. h. Mißbildungen, die sich in Art und Aufbau nicht in andere Gruppen einfügen lassen, gehören dieser relativ seltenen Gruppe an. Anstelle des Cavum tympani sind atypische Räume zu sehen, mit ausgedehntem Atresieblock, an dessen Aufbau sich Processus zygomaticus, Pars tympanica und Processus styloideus beteiligen.

Ossikula sind, wenn überhaupt, nur als reiskornförmige Verdichtung erkennbar. Im Vergleich mit der Gruppe IV ragt hier die Eminentia pyramidalis noch häufiger in die hintere Schädelgrube hinein.

Gruppe VI

Sie bildet eine eigenständige Gruppe und umfaßt die Labyrinthmißbildungen. Die Dysplasie kann sich auf Teile des Innenohrs beschränken (Vestibulum, Bogengänge, Schnecke) oder es kann die ganze Labyrinthanlage davon betroffen sein. Je nach Art und Schweregrad der Fehlbildung wird diese Gruppe nochmals in vier Kategorien a) bis d) unterteilt.

Von praktischer Bedeutung sind bei dieser Gruppe vor allem die Häufigkeit des Auftretens einer Kombinationsmißbildung von Innen- und Mittelohr, da bei schwerer Fehlgestaltung des Labyrinths, die in der Regel mit einer fehlenden bzw. stark verminderten Innenohrfunktion einhergeht, ein hörverbessernder Eingriff zwecklos ist.

## Meßtechnik

Unter insgesamt 109 von mir tomographisch ausgewerteten Ohrmißbildungen waren 66 Mittelohrmißbildungen der Gruppe II - IV. Zur statistischen Erfassung dieser 66 Ohrmißbildungen wurden Tomogramme im a.p.-Strahlengang nach einer genauen Meßtechnik ausgemessen. Dabei mußte die 1,3-fache Vergrößerung des Schichtbildes mitberücksichtigt werden. Um eine gewisse räumliche Darstellung des Cavum tympani zu gewinnen, habe ich in zwei verschiedenen Schichtebenen gemessen, in Höhe der Fenestra vestibuli (dorsal) und der Fenestra cochleae (ventral) (B, C, D).

Die Meßparameter im einzelenen:

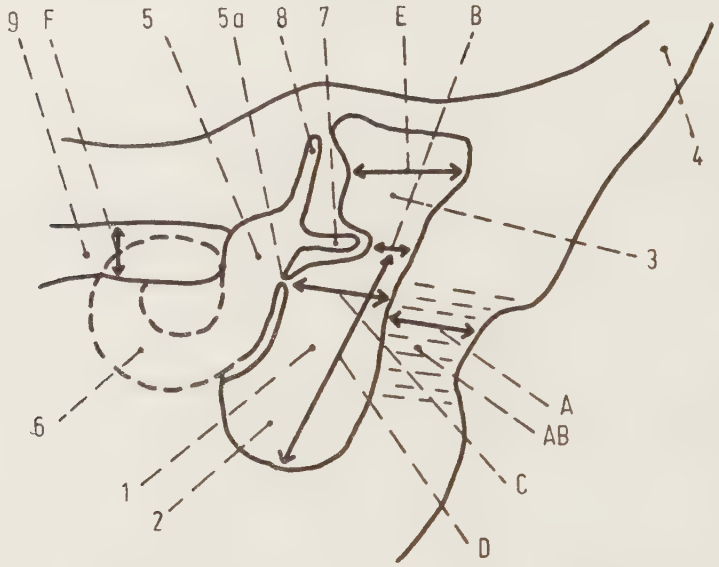
A. Breite des Atresieblocks
B. Breite des Aditus ad antrum (= Abstand lateraler Bogengang zur lateralen Wand des Cavum tympani)
C. Breite des Cavum tympani
   von der Gegend der Fenestra vestibuli zum Atresieblock
D. Die größte Höhe vom Boden des Recessus hypotympanicus zum lateralen Bogengang (= zum Aditus ad antrum mastoideum)
E. Breite des Antrum mastoideum
F. Der Durchmesser des Meatus acusticus internus

Folgende Skizze zeigt schematisch die gemessenen Abstände. (Abb. 5)

Bei den Gruppen II - IV wurden die Meßergebnisse in einer Tabelle zusammengestellt, anschließend die Durchschnittswerte ermittelt. (Tabelle 11, Seite 61)

Die Fälle der Gruppe I und V wurden einzeln beschrieben. Die besonderen Merkmale der Gruppe VI wurden in einer Tabelle schematisch erfaßt. (Tabelle 21, Seite 80)

Abb. 5 Schematische Skizze des Querschnitts durch das Felsenbein.




| | |
|---|---|
| A - F | Siehe vorhergehende Seite |
| 1 | Cavum tympani |
| 2 | Recessus hypotympanicus |
| 3 | Antrum mastoideum |
| 6 | Cochlea, Basalwindung |
| 5 | Vestibulum |
| 5a | Fenestra vestibuli |
| 7 | Canalis semicircularis lateralis |
| 8 | Canalis semicircularis superior |
| 9 | Meatus acusticus internus |
| 4 | Squama temporalis |
| AB | Atresieblock |

## Eigene Untersuchungen
## Beobachtungsgut

Bei meiner Untersuchung wurden Schichtaufnahmen von 109 mißgebildeten Ohren bei 75 Patienten aus den Jahren 1978 - 1982 ausgewertet; 37 waren weiblich, 38 männlich. 59 mal trat eine Dysplasie auf dem rechten Ohr, 50 mal auf dem linken Ohr auf. Bei 51 Patienten war die Mißbildung einseitig, davon zeigten zwei auf einem Ohr zusätzlich eine Innenohrdysplasie: 1 (IV + VI), 1 (I + VI).

Bei 24 Patienten waren beide Ohren von einer Dysplasie betroffen, von diesen hatten:

16 auf beiden Ohren eine Mißbildung der gleichen Gruppe:
3 (I/I), 3 (II/II), 1 (III/III), 5 (IV/IV), 4 (VI/VI)

4 eine doppelseitige Mittelohrmißbildung verschiedener Gruppe:
1 (II/I), 2 (III/IV), wobei bei 1 Patienten auf 1 Ohr sowohl Mittel- als auch Innenohr mißgebildet waren: (IV/V+VI)

3 eine doppelseitige Mittelohrmißbildung und gleichzeitig eine doppelseitige Labyrinthdysplasie:
1 (I+VI/I+VI), 1 (I+VI/III+VI), 1 (V+VI/III+VI)

1 Patient eine doppelseitige Innenohrmißbildung und auf 1 Ohr zusätzlich eine Mittelohrdysplasie: (VI/VI+I).

Das Alter schwankte zwischen 2 und 74 Jahren. (Abb. 6)

Abb. 6
Altersverteilung der Ohrmißbildungen N = 109
(1978 - 1982)

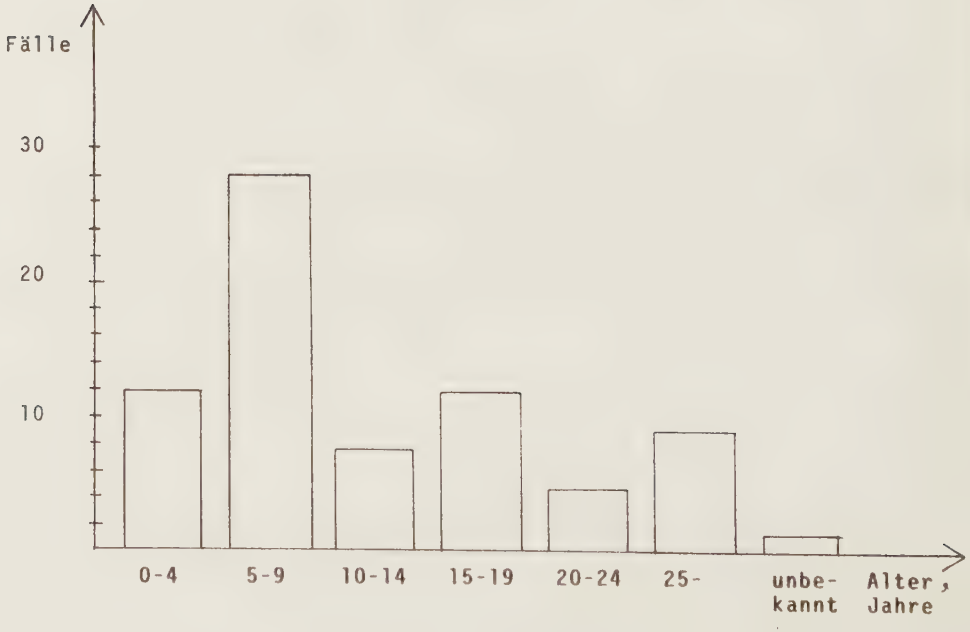


Tabelle 1 zeigt die Verteilung der Fälle nach Gruppen, Seitenlokalisation und Geschlecht.

| Gruppe | Zahl | % | rechts | links | männl. | weibl. |
|---|---|---|---|---|---|---|
| I | 18 | 16,5 | 10 | 8 | 8 | 6 |
| II | 23 | 21,1 | 16 | 7 | 10 | 10 |
| III | 23 | 21,1 | 13 | 10 | 12 | 10 |
| IV | 20 | 18,3 | 7 | 13 | 6 | 9 |
| V | 4 | 3,7 | 1 | 3 | 4 | -- |
| VI | 21 | 19,3 | 11 | 10 | 6 | 7 |
| Insg. | 109 | 100,0 | 58 | 51 | 46 | 42 |

Tabelle 2 zeigt zum Vergleich die Häufigkeitsverteilung des gesamten Beobachtungsgutes von 427 Ohrmißbildungen auf die Gruppen I - VI.

Sie wurden von Frey/Hast (1956 - 1968(26), Frey/Brucerius (1972 - 76(8), Frey/Brütting (1977(9) und mir (1978 - 1982) statistisch erfaßt.

Tabelle 2

| Gruppe | Zahl | % |
|---|---|---|
| I | 44 | 10,3 |
| II | 162 | 37,9 |
| III | 74 | 17,3 |
| IV | 49 | 11,5 |
| V | 19 | 4,5 |
| VI | 79 | 18,5 |
| Insgeamt | 427 | 100,0 |

**Gruppe I**

Von 109 Ohrmißbildungen der Jahre 1978 - 1982 ließen sich 18 der Gruppe I zuordnen.

Beide Ohren mißgebildet: 7x
davon beidseits Gruppe I: 4x

Tabelle 3

| doppelseitige Mißbildung | gleiches Ohr | anderes Ohr |
|---|---|---|
| 3 | I | I |
| 1 | I/VI | I/VI |
| 1 | I | II |
| 1 | I/VI | III/VI |
| 1 | I | VI |

Einseitige Mißbildung der Gruppe I: 7x
davon Kombination I/VI: 1x

Geschlechtsverteilung 8 männl. 6 weibl.
Seitenverteilung 10 re 8 li

Die Fehlbildungen der Gehörknöchelchen im einzelnen:

a) Incus
hypoplastisch 6 mal (Ohren Nr. 3, 4, 9, 13, 14, 15)
Crus longum incudis fehlt: 5 mal (Ohren Nr. 2, 4, 11, 17, 18)
Crus longum incudis dysplastisch 5 mal (Ohren Nr. 1, 3, 7, 12, 15)

b) Malleus

| | |
|---|---|
| normal | 3 mal (Ohren Nr. 1, 3, 14) |
| Hammerkopf verkleinert | 3 mal (Ohren Nr. 4, 9, 13) |
| Manubrium verkürzt | einmal (Ohr Nr. 15) |
| Manubrium hyperplastisch | einmal (Ohr Nr. 16) |
| Manubrium knöchern fixiert | einmal (Ohr Nr. 10) |

| | |
|---|---|
| Atypischer Verlauf des Manubrium | einmal (Ohr Nr. 13) |

c) beide Gehörknöchelchen

| | |
|---|---|
| Atypische Abwinklung von Hammerkopf und Incuskörper | einmal (Ohr Nr. 2) |
| Subluxationsstellung des Hammer-Amboßgelenks | 2 mal (Ohren Nr. 13, 14) |
| Hammer und Amboß bilden eine zusammenhängende Knochenplatte | einmal (Ohr Nr. 11) |
| Verbindung zwischen Amboß und ovalem Fenster | einmal (Ohr Nr. 11) |
| Hammer und Amboß fehlen | einmal (Ohr Nr. 8) |

Sonstige Mißbildungen:

Ein verschmälerter Gehörgang fand sich bei 4 Patienten. Einmal war der Durchmesser 4 mm, einmal 5 mm, einmal 7 mm, einmal war er insbesondere im Bereich der mutmaßlichen Trommelfellebene erheblich eingeengt (Ohren Nr. 9, 10, 2, 16).

Bei drei Ohren war die Pars tympanica nur teilweise angelegt, wobei hier zugleich das Kiefergelenk dysplastisch war (Ohren Nr. 8 und 9 = Franceschetti Syndrom, und Ohr Nr. 11).

Das Cavum tympani war einmal rudimentär angelegt (Ohr Nr. 2), 3 mal durch Knochenleisten eingeengt (Ohren Nr. 5, 6, 10), 4 mal war es weichteildicht verschattet (Ohren Nr. 11, 12, 17, 18).

2 mal war der Stapes vermutlich fehlgestaltet, da im Bereich der ovalen Fensternische eine zusätzliche streifige Verdickung zur Darstellung kam. (Ohren Nr. 5 und Nr. 6)

Die Fenestra vestibuli war auf einem Ohr fraglich angelegt (Ohr Nr. 7), ebenso die Fenestra cochleae (Ohr Nr. 16).

Der Aditus ad antrum mastoideum war einmal durch Knochenwulstungen eingeengt (Ohr Nr. 3).

Die periantrale Pneumatisation fehlte einmal völlig (Ohr Nr. 3), war dreimal spärlich vorhanden (Ohren Nr. 5, 12, 16), einmal jedoch sehr gut ausgebildet (Ohr Nr. 4). Eine Pneumatisationsstörung des Antrum mastoideum lag einmal vor (Ohr Nr. 6).

Der Innere Gehörgang war einmal um 1 - 1,5 mm weiter als auf der Gegenseite, sodaß evtl. ein Acusticusneurinom nicht auszuschließen war (Ohr Nr. 11), jedoch kann ein Seitenunterschied von 1 - 1,5 mm noch in die normale Variation fallen.

Es folgt eine Beschreibung der ausgewerteten Fälle im einzelnen:

1. 18 Jahre, weibl., rechtes Ohr

Normalweiter offener Gehörgang, normal konfigurierter Hammer. Crus longum incudis dysplastisch, linkes Ohr Mißbildungsgruppe II (Nr. 5)

2. 12 Jahre, männl., rechtes Ohr

Weite des äußeren Gehörgangs 7 mm, Hammer und Amboß sehr gut getrennt sichtbar, ebenso Manubrium mallei, jedoch atypische Abwinkelung zwischen Hammerkopf und Incuskörper, ferner Crus longum incudis nicht differenzierbar.

Außerdem Mißbildungsgruppe VI (Ohr Nr. 2), linkes Ohr: Mißbildungsgruppe VI (Ohr Nr. 3)

3. 12 Jahre, männl., linkes Ohr

Incus verkleinert, Crus longum incudis verkürzt, während der Hammer sehr gut ausgebildet ist. Einengung des Aditus ad antrum mastoideum durch Knochenwulstungen, weitgehend fehlende periantrale Pneumatisation.

4. rechtes Ohr von 3

Verkleinerung des Hammerkopfes, ebenso des Incus, Crus longum incudis fehlt, im Gegensatz zu links ausgedehnte großzellige Pneumatisation.

5. 34 Jahre, weibl., linkes Ohr

Gehörknöchelchen röntgenologisch innerhalb der Norm

dargestellt. Mißbildung im Bereich des Stapes wahrscheinlich, da in Projektion auf die ovale Fensternische eine streifige zusätzliche Verdichtung zur Darstellung kommt. Auffällig ist die verminderte Strahlentransparenz, vor allem in den dorsalen Anteilen des Cavum tympani in Nähe der ovalen Fensternische mit atypischen Leisten bzw. Exostosen, außerdem auch in den ventralen und mittleren Anteilen des Cavum tympani verhältnismäßig geringe Transparenz. Sehr spärliche Zellen periantral.

6. rechtes Ohr von 5

Befund ähnlich wie links, jedoch wesentlich stärker ausgeprägt.

7. 11 Jahre, männl., rechtes Ohr

Regelrechte Lage und Form der Ossikel, jedoch Crus longum incudis relativ kurz. Ferner erscheint der Bereich der Fenestra vestibuli relativ knochendicht mit nicht klar erkennbarer Unterbrechung an der lateralen Wand des Vestibulums, entsprechend der Stapesfußplatte.

8. 3 Jahre, weibl., rechtes Ohr

Dysostosis mandibulofacialis

Pars tympanica nur teilweise angelegt, Kiefergelenk im Vergleich zu links etwas dysplastisch, Cavum tympani insbesondere im Recessus epitympanicus weichteildicht verschattet, rechts kleiner als links. Typische Gehörknöchelchen rechts nicht sichtbar, lediglich eine feine Verdichtung im Recessus epitympanicus. Außerdem Mißbildungsgruppe VI (Ohr Nr. 6).

9. linkes Ohr von 8

Gehörgangslumen 4 mm weit.

Hammerkopf und Amboßkörper nur angedeutet sichtbar, jedoch kein Nachweis von Fortsätzen der Gehörknöchelchen.

Cavum tympani verschmälert. Außerdem Mißbildungsgruppe VI (Ohr Nr. 15)

10. 16 Jahre, männl, rechtes Ohr

Meatus acusticus externus deutlich schmäler als links (rechts 5 mm, links 9 mm), Gehörgangsexostose medial-kaudalwärts mit leistenförmigen Ausläufern ins Cavum tympani und knöcherner Fixation des Manubrium mallei.

11. 12 Jahre, weibl., linkes Ohr

Pars tympanica nur teilweise angelegt. Dysplasie des Kiefergelenks einschließlich des Kieferköpfchens. Hammerkopf und Amboßkörper im Vergleich zur Norm weiter kaudalwärts dislozierd. Vermutlich besteht eine Verbindung zwischen Amboß und ovalem Fenster, da das Crus longum incudis nicht nachweisbar ist. Das Cavum tympani zeigt weichteildichte Einschlüsse. Der innere Gehörgang ist im Vergleich zu rechts um 1 - 1,5 mm weiter, sodaß evtl. eine pathologische Erweiterung im Sinne eines Acusticusneurinoms nicht auszuschließen ist.

12. 22 Jahre, weibl., rechtes Ohr

Hammerkopf und Incuskörper nicht getrennt sichtbar, Crus longum incudis plumper bzw. pathologisch verkürzt. Ferner verminderte Transparenz das Cavum tympani im mittleren und unteren Drittel, vermutlich durch vermehrtes embryonales Bindegewebe von der Entwicklung her. Erheblich verminderte periantrale Pneumatisation.

13. 14 Jahre, männl., rechtes Ohr

Deutliche Subluxationsstellung von Hammerkopf und Incuskörper, atypischer Verlauf des Manubrium mallei, sodaß der Winkel zwischen Hammerkopf und Incuskörper deutlich kleiner erscheint als normal. Hammerkopf im Vergleich zum Amboßkörper kleiner als üblich. Crus longum incudis hypoplastisch.

14. 5 Jahre, männl., linkes Ohr

Äußerer Gehörgang und Cavum tympani regelrecht in Form und Größe, jedoch nicht ganz kongruente Artikulation zwischen sehr gut dargestelltem Hammer und etwas kleiner gegenüber der

Norm ausgebildetem Corpus incudis, sodaß Verdacht auf Subluxationsstellung vorliegt. Außerdem Mißbildungsgruppe VI (Ohr Nr. 14).

Rechtes Ohr Mißbildungsgruppe III (Ohr Nr. 21) und VI (Ohr Nr. 13).

15. 21 Jahre, weibl., linkes Ohr

Geräumiges Cavum tympani, Incus kleiner als normal, mit atypisch nach dorsalwärts abgewinkeltem, rudimentären Crus longum, Manubrium mallei kürzer als üblich. Außerdem Mißbildungsgruppe VI (Ohr Nr. 18).

16. 15 Jahre, männl., linkes Ohr

Durchmesser des äußeren Gehörgangs schmäler als rechts, insbesondere im Bereich der mutmaßlichen Trommelfellebene, Gehörknöchelchen gut differenzierbar, jedoch Manubrium mallei aufgetrieben, verdickt. Fenestra cochleae nicht sicher erkennbar. Sehr spärliche periantrale Pneumatisation.

17. 7 Jahre, männl., rechtes Ohr

Äußerer Gehörgang angelegt, Paukenhöhle in den mittleren und kaudalen Anteilen bis zum Recessus hypotympanius weichteildicht verschattet, z. B. durch embryonales Bindegewebe. Crus longum incudis nicht differenzierbar. Die beiden Fenster lassen sich erkennen.

18. linkes Ohr von 17

Cavum tympani wie rechts weichteildicht verschattet, hier vor allem in den mittleren Anteilen und geringgradig auch kaudalwärts. Wie auf dem rechten Ohr auch links Crus longum incudis nicht erkennbar. Die beiden Fenster sind vorhanden.

Mutter des Patienten Mittelohrmißbildung Gruppe IV (Ohren Nr. 17 rechts, bzw. Nr. 18 links).

Bezogen auf die Gesamtzahl von 44 Ohrmißbildungen der Gruppe I (1956 - 1982) zeigte sich folgende Verteilung von dysplastischen Verformungen des Hammers und Ambosses (Tabelle 4).

Tabelle 4

Gruppe I N = 44
Dysplasie der Ossikula auditus bei offenem Meatus acusticus externus

| | Malleus | Incus |
|---|---|---|
| fehlt | 1 | 3 |
| verkleinert | 8 | 24 |
| vergrößert | 4 | 2 |
| fixiert | 3 | 2 |
| Block | 1 | 4 |
| Insgesamt | 17 | 35 |

**Diskussion der "KLEINEN DYSPLASIEN"**
**Ergebnisse anderer Autoren**

Bei einer Untersuchung von MARAN (1964(36) betrug die Häufigkeit isolierter Dysplasien der Ossikelkette bei hochgradig tauben Kindern 1,3%.

Bei einer tomographischen Untersuchung JAFEKS (1975(29) an 44 Patienten mit mißgebildeten Ohren (N = 63) betrug die Anzahl alleiniger Mißbildungen der Gehörknöchelchen 4, entsprechend 6%.

In einer ausführlichen tomographischen Studie REISNERS(1969(62) zeigten 4 von insgesamt 80 Patienten mit angeborener Schwerhörigkeit eine alleinige Ossikeldysplasie (Gruppe I), entsprechend 5% (1 Fall aufgrund Thalidomidanamnese).

Negative tomographische Befunde kombiniert mit audiometrisch nachgewiesener Schalleitungsschwerhörigkeit lassen evtl. eine "kleine Dysplasie" mit nur diskreten Ossikelverformungen vermuten. (REISNER 1969(62).

Das Krankengut MORRISONS (1971(41)) umfaßte in einer Periode von 8 Jahren nur 18 Patienten (12 weibl., 6 männl.) mit alleiniger kongenitaler Ossikeldysplasie von über 1000 wegen Schalleitungsschwerhörigkeit durchgeführten Tympanotomien. Dabei traten die Mißbildungen der Gehörknöchelchen 6 mal auf beiden Ohren, 12 mal auf 1 Ohr auf.

Die 18 chirurgischen Fälle teilte er in 2 Gruppen ein:

Gruppe I Fehlen der Gehörknöchelchen
Gruppe II Fixation der Gehörknöchelchen

Eine Zusammenfassung der Mißbildungsformen der Gehörknöchelchen ergab:

Tabelle 5

N = 18, 12 weibl., 6 männl., 10 li., 8 re.

| Malleus | Incus | Stapessuprastruktur | |
|---|---|---|---|
| normal 16 | normal 7 | normal 6 | |
| fixiert 2 | fehlt 3 | fehlt 6 | |
| | hypoplastisch 3 | Dysplasie 5 | ("Columella" 3, |
| | hyperplastisch 3 | | solider Bogen 1, |
| | fixiert 2 | | crus anterior |
| | | fraglich 1 | fehlt 1) |

Mit 61% war der Incus bedeutend häufiger von einer Dysplasie betroffen als der Malleus mit 11%.

MORRISON (41) betont die Bedeutung der Tomographie hinsichtlich der Unterscheidung zwischen kongenitaler Ossikelfixation und fehlendem Incus/Stapeskomplex.

Eine Sammlung GILL'S (1969(25) von Patienten mit angeborenen Ohrmißbildungen umfaßte 70 Fälle in einer Zeitspanne von 13 Jahren. GILL teilte seine Fälle auf chirurgischer Basis in 4 Typen ein.

Dabei dürfte der Typ IV definitionsgemäß der Gruppe I nach FREY/MÜNDNICH entsprechen.

Typ IV
N = 6 (von insgesamt 70 Patienten) entspr. 7% (3 männl., 3 weibl.)

Die Dysplasieformen der Gehörknöchelchen im einzelnen bei GILL'S Patientengut:

Tabelle 6

| Malleus | | Incus | | Stapes | |
|---|---|---|---|---|---|
| normal | 4 | normal | 0 | normal | 0 |
| Kopf hyper-plastisch | 2 | Dysplasie | 6 | fehlt | 2 |
| | | | | klein und fixiert | 2 |
| | | | | klein | 1 |
| | | | | Einkerbung | 1 |
| | 6 | | 6 | | 6 |

OMBREDANNE (1971(50) teilte die Ohrmißbildungen in 2 große Gruppen ein:

Große Aplasien (Atresie des äußeren Gehörgangs, Paukenhöhle eingeengt, Mißbildung oder Fehlen der Gehörknöchelchen, entsprechend Gruppe II - V nach FREY/MÜNDNICH)

Kleine Aplasien (Äußerer Gehörgang und Trommelfell normal oder nahezu normal, Dysplasie beschränkt sich auf Ossikula und andere Mittelohrstrukturen, entsprechend Gruppe I nach FREY/MÜNDNICH)

1966(49) berichtete er von 130 "aplasies mineures" Operationen. Dabei wies er auf die große Variation von Ossikeldysplasien hin.

(1971(50) umfaßte sein Operationsgut bereits 239 "kleine Aplasien".

In "Chirurgie des aplasies mineures" (1964(48) unterteilte er die "kleinen Dysplasien" in 3 Gruppen, wobei er jede Gruppe mit konkreten Beispielen (tomographischer - und Operationsbefund) näher erläuterte.

Gruppe 1: Unterbrechung der Gehörknöchelchenkette (2 Beispiele)
Gruppe 2: Ankylose der Ossikelkette (4 Beispiele)
Gruppe 3: Vollkommenes Fehlen des Stapes und der ovalen Fensternische (2 Beispiele)

Analog zu der Einteilung OMBREDANNES bildete PLESTER (1971(52) bei seinen chirurgischen Fällen mit angeborenen Mißbildungen des Mittelohrs 2 große Gruppen:

1. Mißbildungen geringeren Ausprägungsgrades ("Minor Malformations")

Äußeres Ohr und Trommelfell sind normal ausgebildet, jedoch finden sich Dysplasien verschiedenster Art in der Gegend der Labyrinthfenster und der Ossikel.

2. Mißbildungen größeren Ausprägungsgrades ("Major Malformations")

Mittelohrmißbildungen mit gleichzeitiger Mikrotie und Atresie des äußeren Gehärgangs.

Von seinen 76 Patienten mit angeborenen Ohrmißbildungen gehörten ein Drittel der Gruppe I, zwei Drittel der Gruppe II an.

Während bei Gruppe 1 vorwiegend eine Mißbildung des Incus-Stapes-Komplexes auftrat, war bei der Gruppe II vor allem der Malleus von einer Dysplasie betroffen (100%), wobei PLESTER in dieser Gruppe in 60% eine knöcherne Fixation zwischen Hammer und Amboß feststellen konnte:

Tabelle 7

| | Gruppe I | 26 Patienten | Gruppe II | 50 Patienten |
|---|---|---|---|---|
| Malleus | Normal | 18 | Normal | -- |
| | Fixation im Attik | 8 | Mißbildung | 50 |
| Incus | Normal | 6 | Normal | 20 |
| | Mißbildung | 20 | Mißbildung | 30 |
| Stapes | Normal | 4 | Normal | 34 |
| | Mißbildung | 22 | Mißbildung | 16 |
| | Columella-Gestalt | 6 | Columella-Gestalt | 6 |

Der Stapes ist das am häufigsten fehlgebildete Ossikel. (ALTMANN 1965(3), MÜNDNICH K. und TERRAHE K. 1979(43).

Hauptanomalien des Stapes sind häufiger bei Patienten mit einer sog. "kleinen Dysplasie" anzutreffen (JAHRSDOERFER 1978(30).

MORRISON (1971(41) konnte unter den kongenitalen Ossikeldysplasien am häufigsten eine Fixation der Stapesfußplatte beobachten.

BELLUCI (1977(6) machte die Beobachtung, daß bei 58 Fällen mit Ohrmißbildungen der Stapes in fast einem Drittel klein und deformiert war.

Das völlige Fehlen des Steigbügels bei Atresia auris congenita wurde von vielen Autoren beschrieben. (4, 25, 35, 37, 38, 69).

MEURMANN (1957(39) fand nur in 14 von 82 chirurgischen Fällen einen Stapes vor.

Die Suprastrukturen des Stapes entziehen sich meistens dem röntgenologischen Nachweis mit dem Schichtverfahren (19, 55, 76). Nur in Ausnahmefällen, wenn es zu Verdickungen auf 1 mm gekommen

ist, läßt sich radiologisch eine Mißbildung nicht ausschließen. (19, 20) Doch läßt sich über die Mobilität des Stapes keine Aussage machen. (JAHRSDOERFER 1978(30).

In unserem Beobachtungsgut von 44 Ohrmißbildungen der Gruppe I konnten wir in 3 Fällen radiologisch eine Stapeshyperplasie vermuten.

**Gruppe II**
**Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen**

Von 109 ausgewählten Ohrmißbildungen der Jahre 1978 - 1982 zählten 23 zur Gruppe II, das entspricht einem relativen Anteil von 21%. Die Fehlbildung der Gruppe II trat 17 mal einseitig auf, 3 mal doppelseitig (Ohren Nr. 7 und 8, 11 und 12, 22 und 23). Einmal hatte das eine Ohr eine Mißbildungsgruppe II, das andere Ohr Gruppe I (Ohr Nr. 5).

| | | |
|---|---|---|
| Seitenverteilung: | 16 rechts | 7 links |
| Geschlechtsverteilung: | 10 männl. | 10 weibl. |

Der Atresieblock war durchschnittlich 4,4 +/- 2,7 ($\bar{x} \pm 1\sigma$) mm* breit. Bei zwei Fällen war in einem dichten zusammenhängenden Atresieblock ein kleiner Spalt zu sehen, der wohl einem rudimentären äußeren Gehörgang entsprach (bei Ohr Nr. 7 = 2 mm breit, bei Ohr Nr. 15 = 1 mm breit).

Eine Aplasie bzw. Hypoplasie der Pars tympanica war in 9 Fällen erkennbar, wobei hier zugleich meistens auch das Kiefergelenk dysplastisch verformt war, d. h. die Kiefergelenkspfanne dorsalwärts abgeflacht bzw. nach dorsal verlagert war. Nur in einem Fall war trotz fehlender Pars tympanica das Kiefergelenk gut ausgebildet (Ohr Nr. 16).

Für die Abmessung des Cavum tympani und des Aditus ad antrum ergaben sich folgende Durchschnittswerte:

In Schichthöhe der Fenestra vestibuli:

a) Breite des Aditus ad antrum 2,8 +/- 0,7 mm

---

* $\bar{x} \pm 1\sigma$ gilt für alle statistischen Auswertungen dieser Dissertation.

(normal: um 3,4 mm)

b) Breite des Cavum tympani von Fenestra vestibuli zum Atresieblock — 4,4 +/- 1,2 mm (normal: um 6,4 mm)

c) Höhe des Cavum tympani vom Recessus hypotympanicus zum Canalis semicircularis lateralis — 11,1 +/- 3,1 mm (normal: um 12,4 mm)

In Schichthöhe der Cochlea:

a) Breite des Cavum tympani cranial — 3,6 +/- 0,9 mm (normal: um 5,0 mm)

b) Breite des Cavum tympani in der Mitte — 4,8 +/- 0,9 mm (normal: um 6,0 mm)

c) Höhe des Cavum tympani von Recessus hypotympanians zum Canalis semicircularis lateralis — 10,7 +/- 1,6 mm (normal: um 11,8 mm)

Das Antrum mastoideum war durchschnittlich 7,5 +/- 2,0 mm breit (normal: um 6,8 mm).

Das Cavum tympani war 2 mal bindegewebig verschattet (Ohr Nr. 11 und 12).

Der Recessus hypotympanicus war einmal durch Knocheneinlagerungen verkürzt (Ohr Nr. 16).

Fast bei allen Fällen waren die Ossikula auditus dysplastisch. Eine Ausnahme bildeten die Ohren Nr. 2, 7 und 8, 18 und Nr. 20, wo sie gut differenzierbar waren.

Bei einem Ohr stand das Manubrium mallei in knöcherner Verbindung mit der Atresieplatte (Ohr Nr. 2), einmal war eine zusammenhängende Gehörknöchelchenplatte an den Atresieblock knöchern fixiert (Ohr Nr. 9). Dreimal bildeten Hammer und Amboß einen gemeinsamen

Ossikularblock, das Hammer-Amboßgelenk war hier also nicht differenzierbar (Ohren Nr. 4, 9, 23).

Bei Ohr Nr. 13 fand sich im Bereich der ovalen Fensternische eine Verdickung der Stapesfußplatte. In den übrigen 22 Fällen war die Fenestra vestibuli tomographisch normal dargestellt.

Die Fenestra cochleae war in allen Fällen gut erkennbar. Einmal zeigte sich ein atypischer Verlauf des Canalis facialis: Bei Ohr Nr. 22 verlief er verhältnismäßig weit ventralwärts durch den Atresieblock zum Foramen stylomastoideum.

Der Meatus acusticus internus war meist normal ausgebildet. Seine durchschnittliche Breite betrug 5,0 +/- 0,9 mm. Nur bei der doppelseitigen Ohrmißbildung der Gruppe II (Ohr Nr. 11 und 12) war er mit 3 mm auffallend schmal. 4 mal war er kolbig erweitert: bei Ohr Nr. 7 und 8 (doppelseitige Mißbildungsgruppe II) auf beiden Ohren und bei Ohr Nr. 21 ebenso beidseitig.

Die einzelnen Meßwerte der Gruppe II und ihre Besonderheiten lassen sich der Tabelle 8 entnehmen.

Tabelle 8

Gruppe II

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Cavum tympani: Fen. vest. Höhe | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Cranial | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Pneumatisation: Fen. vestibuli | Pneumatisation: Fen. cochleae | Pneumatisation: Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 1 | ? | W | R | -- | | | | | | | | + | + | 5 | 7 | ++ | | | Cavum tympani im Recessus hypotympanicus deutlich verschmälert |
| 2 | 5 | W | R | | | | | | | | | + | + | 5 | 7 | ++ | + | 0 0 | Pars tympanica fehlt, Manubrium mallei in Verbindung mit der Atresieplatte |
| 3 | 5 | M | L | | 10 | 3 | 4 | 8 | 4 | 5 | 10 | + | + | 5 | 8 | ++ | 0 | 0 0 | Dysplasie der Gehörknöchelchen |
| 4 | 4 | M | R | | 3 | 3 | 5 | | | | | + | + | 5 | 7 | ++ | + | + 0 | Hammer und Amboß bilden eine gemeinsame Platte |
| 5 | 18 | W | L | I Nrl | 3 | 2 | 7 | 12 | 2 | 7 | 13 | + | + | 5 | 8 | ++ | + | + + | Gehörknöchelchen dysplastisch |
| 6 | 19 | M | R | | 2 | 2 | 3 | 10 | 3 | 4 | 10 | + | + | 5 | 7 | ++ | + | + ++ | Gehörknöchelchen rudimentär |

Gruppe II

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Mast. Pyr. | Hypot. Dach | Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 7 | 9 | W | L | II Nr8 | 5 | 3 | 4 | 19 | | | | + | + | 5 | 6 | ++ | 0 | 0 | 0 | Rudimentäre Gehörgangsanlage bindegewebig ausgefüllt, Gehörknöchelchen gut differenzierbar, inn. Gehörg. etwas kolbig geformt |
| 8 | 9 | W | R | II Nr7 | 3 | | 5 | 17 | | | | + | + | 5 | 7 | ++ | 0 | 0 | 0 | Gehörknöchelchen gut sichtbar, Innerer Gehörgang etwas kolbig erweitert |

Gruppe II

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Adi-tus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Pneumatisation: Fen. vesti-buli | Fen. coch-leae | Meatus acust. intern. | Antrum Mastoideum Breite | Mast. Pyr. | Dach | Hypot. | Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | | |
| 9 | 6 | W | R | | 3 | | 5 | | | | | + | + | 5 | 7 | ++ | + | 0 | 0 | Fixation der Gehörknöchelchen-platte nach ab-wärts am Atresieblock |
| 10 | 7 | M | R | | 3 | 2 | 5 | 11 | 5 | 6 | 11 | + | + | 5 | 6 | + | + | 0 | 0 | Pars tymp. fehlt |
| 11 | 3 | W | R | II Nr12 | | | 3 | | | | | + | + | 3 | | | | | | Pars tympanica fehlt weitgehend Cavum tymp. weich-teildicht ver-schattet, Inn. Gehörgang hat eine Weite von 3mm |
| 12 | 3 | W | L | II Nr11 | 3 | | | | | 4 | | + | + | 3 | | | | | | Befund ähnlich wie bei Nr. 11 |

Gruppe II

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Adi-tus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. ve-sti-buli | Fen. coch-leae | Meatus acust. in-tern. | Pneumatisation: Antrum Mastoi-deum Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonder-heiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 13 | 6 | W | R | | 2 | 3 | 3 | | 5 | | | - | + | 5 | 7 | ++ | 0 | 0 | 0 | Pars tympanica fehlt, Verdickung im Bereich der Stapesfußplatte |
| 14 | 16 | W | R | | 4 | 2 | 5 | 11 | 4 | 5 | 13 | + | + | 4 | 8 | ++ | ++ | + | + | Pars tympanica rudimentär, Gehörknöchelchen deutlich mißgebildet |
| 15 | 14 | W | R | | 12 | 3 | 4 | 13 | 5 | 5 | 14 | + | + | 5 | 9 | ++ | + | 0 | 0 | 1mm breiter Spalt innerhalb der Atresieplatte |

Gruppe II

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Adi-tus | Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. ve-sti-buli | Fen. coch-leae | Meatus acust. in-tern. | Pneumatisation: Antrum Mastoi-deum Breite | Mast. Pyr. | Hypot. Dach | Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 16 | 28 | M | R | | 4 | 3 | 6 | | | 4 | | + | + | 5 | 7 | ++ | ++ | + | 0 | Pars tympanica fehlt, Kiefergelenk jedoch gut ausgebildet., klein. Knocheneinlager. im Recessus hypotymp. |
| 17 | 16 | M | L | | 3 | 4 | 5 | 10 | 3 | 6 | 9 | + | + | 5 | 5 | ++ | ++ | + | ++ | Keine Besonderheiten |
| 18 | 46 | M | R | | 4 | 4 | 5 | 9 | 2 | 5 | 9 | + | + | 5 | | ++ | 0 | 0 | + | Gehörknöchelchen gut differenzierbar, Franceschetti Syndrom |
| 19 | 8 | M | R | | 3 | 2 | 7 | 10 | 4 | 6 | 11 | + | + | 6 | 7 | ++ | + | 0 | 0 | Pars tympanica rudimentär |

Gruppe II

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 20 | 9 | W | L | | | | 4 | | | | | + | + | 5 | | + | 0 | 0 | 0 | Gehörknöchelchen normal |
| 21 | 6 | M | R | | 7 | 2 | 4 | 9 | 3 | 4 | 10 | + | + | 7 | 7 | + | 0 | 0 | 0 | Meatus acust. intern. auf beiden Seiten etwas kolbig geformt |
| 22 | 6 | M | R | II Nr23 | 6 | 2 | 3 | 7 | | 4 | 9 | + | + | 5 | 7 | ++ | + | 0 | 0 | Cavum tymp. weicht.-d. verschattet Can.fac. verläuft rel. weit ventral |
| 23 | 6 | M | L | II Nr22 | 5 | 2 | 3 | 10 | 4 | 5 | 10 | + | + | 5 | 8 | ++ | + | 0 | 0 | Pars tymp. fehlt, Gehörknöchelchen bilden eine zusammenhängende Platte |

**Gruppe III**
**Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen**

Bei 23 Ohren wurde eine Mißbildung der Gruppe III festgestellt, das entspricht wie bei Gruppe II einem relativen Anteil von 21% aller Ohrmißbildungen. Obwohl sich die Gruppe II und III bezüglich Gehörknöchelchendysplasie und Atresie des äußeren Gehörgangs sehr ähnlich sind, ist für die Gruppe III kennzeichnend, daß das Cavum tympani hier deutlich schmäler ist. Evtl. liegen auch Verschattungen durch embryonales Bindegewebe vor.

| | | |
|---|---|---|
| Seitenverteilung: | 13 rechts | 10 links |
| Geschlechtsverteilung: | 11 männl. | 11 weibl. |

Eine Dysplasie der Gruppe III trat 21 mal auf 1 Ohr auf. 6 mal fand sich eine Mißbildung auf beiden Ohren. In einem Fall war eine Fehlbildung der Gruppe III doppelseitig vorhanden (Ohr Nr. 22/23), wobei diese Patientin eine Dysostosis mandibulofacialis aufwies. 2 mal hatte die andere Seite eine Dysplasie der Gruppe IV (Ohren Nr. 8 und Nr. 13), einmal im Zusammenhang mit einem Morbus Crouzon, einmal im Rahmen eines Franceschetti-Syndroms, 2 mal eine Mißbildung der Gruppe V und zugleich eine Labyrinthdysplasie, und zwar einmal (Ohr Nr. 6) beidseits und einmal (Ohr Nr. 16) nur die Gegenseite.

Einmal zeigte das andere Ohr eine Fehlbildung der Gruppe I und zugleich eine beidseitige Innenohrmißbildung (Ohr Nr. 21). Insgesamt kamen also zwei Ohren vor, bei denen auf einer Seite Gruppe III und Gruppe VI zusammen auftraten (Ohr Nr. 6 und Nr. 21)

Der Atresieblock war durchschnittlich 7,5 +/- 3,9 mm breit. In 5 Fällen war die Pars tympanica rudimentär angelegt bzw. fehlte ganz (Ohren Nr. 8, 9, 12, 13, 20). Wie schon bei Gruppe II zeigte sich in diesem Zusammenhang auch hier, daß das Kiefergelenk meistens dysplastisch war (Ohren Nr. 8, 12, 13, 20).

Die Messungen des Cavum tympani ergaben folgende Werte:

In Schichthöhe der Fenestra vestibuli:

a) Breite des Aditus ad antrum = 1,9 +/- 0,6 mm

b) Breite des Cavum tympani von Fenestra vestibuli zum Atresieblock = 3,7 +/- 0,9 mm

c) Höhe des Cavum tympani von Recessus hypotympanicus zum Canalis semicircularis lateralis = 10,0 +/- 3,2 mm

In Schichthöhe der Cochlea:

a) Breite des Cavum tympani cranial = 2,5 +/- 0,95 mm

b) Breite des Cavum tympani in der Mitte = 4,4 +/- 1,3 mm

c) Höhe des Cavum tympani vom Recessus hypotympanicus zum Canalis semicircularis lateralis = 10,6 +/- 3,1 mm

Das Antrum mastoideum war durchschnittlich 6,4 +/- 2,1 mm breit.

Normalwerte für Höhe und Breite des Cavum tympani siehe Gruppe II (S. 28, 29)

Das Cavum tympani war 7 mal wenig strahlendurchlässig und weichteildicht verschattet (Ohren Nr. 1, 3, 7, 11, 13, 16, 18), durch Exostosen - vom rudimentären äußeren Gehörgang ausgehend - bzw. durch knochendichte Einlagerungen verlegt war es in fünf Fällen (Ohren Nr. 4, 14, 15, 21, 22). Der Recessus hypotympanicus war in 3 Fällen verkürzt (Ohren Nr. 7, Nr. 11 und 12), einmal (Ohr Nr. 9) ganz durch Knochen leisten ausgefüllt, weichteildicht verschattet war er in 2 Fällen (Ohren Nr. 13, 16).

Die Gehörknöchelchen waren in allen Fällen deutlich mißgebildet.

Die Fenestra vestibuli war 18 mal normal dargestellt, einmal fraglich, einmal war sie nicht beurteilbar, 3 mal fehlte sie tomographisch ganz.

Die Fenestra cochleae war 21 mal gut erkennbar, in zwei Fällen war sie nicht beurteilbar.

Der Canalis facialis zeigte 2 mal Besonderheiten in seinem Verlauf. Einmal (Ohr Nr. 8) verlief er verhältnismäßig weit dorsalwärts ohne röntgenologisch erkennbare Beziehung zum Cavum tympani. Einmal (Ohr Nr. 19) lag er mit dem Foramen stylomastoideum relativ weit ventralwärts und zog duch den Atresieblock.

Bei der Patientin mit dem Franceschetti-Syndrom fehlte das Antrum auf dem rechten Ohr (Nr. 22), auf dem linken (Nr. 23) war es rudimentär erkennbar.

Der Meatus acusticus internus war durchschnittlich 4,9 +/- 1,3 mm breit. Bei drei Ohren zeigten sich Besonderheiten:

Einmal (Ohr Nr. 6) war er nur schmal angelegt mit einer Länge von 1 cm und einer Breite von 1,5 mm. Bei Ohr Nr. 9 war sein Durchmesser um 1 mm breiter als auf der Gegenseite, dies fällt jedoch in die normale Seitenvariation. Einmal war er kolbig erweitert, bei Ohr Nr. 21 betrug seine Breite 8 - 10 mm, ebenso auf dem anderen Ohr (Mißbildungsgruppe I Nr. 14 und doppelseitige Innenohrdysplasie).

Tabelle 9

Gruppe III

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 1 | 4 | W | R | | 4 | | 4 | 8 | 1 | 4 | 10 | + | + | 4 | 6 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Cavum tympani und Aditus ad antrum weichteildicht verschattet, Crus ampullare des seitlichen Bogengangs knöchern eingeengt | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| 2 | 18 | W | R | | 10 | | 3 | 8 | 2 | 3 | 10 | + | + | 5 | 7 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Recessus epitympanicus stark eingeengt, Manubrium fehlt, Hammerkopf und Incuskörper bilden einen gemeinsamen Ossikularblock | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |

Gruppe III

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Cranial | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 3 | 15 | M | R | | 6 | | 2 | 11 | 2 | 3 | 9 | + | | 5 | 7 | ++ | 0 | 0 | 0 | Recessus epitympanicus deutlich verkürzt, Cavum tympani weichteildicht verschattet |
| 4 | 3 | M | R | | | | 3 | | | 4 | | + | + | 5 | 7 | | | | | Mediales Drittel des Meatus acusticus externus stenosiert, Exostosen im dorsalen Anteil des Cavum tympani |
| 5 | 5 | M | R | | 7 | | 4 | | | | | + | + | 5 | | + | 0 | 0 | 0 | Aditus ad antrum sehr schmal |

Gruppe III

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Cavum tympani: Fen. vest. Höhe | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Cranial | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Antrum Mastoideum Breite | Pneumatisation Mast. Pyr. | Hypot. Dach | Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 6 | 17 | M | L | VNr1 VINr20 | 10 | | 3 | 11 | | | | | | 2 | | 0 | 0 | 0 | 0 | Meatus acusticus internus hat eine Länge von 1 cm und eine Breite von ca. 1,5 mm, zusätzlich Labyrinthdysplasie Ohr Nr. 21 |
| 7 | 8 | M | L | | | | 4 | | | | | ? | + | 5 | 7 | | | | | Recessus hypotympanicus verkürzt, Region des ovalen Fensters weichteildicht verschattet |
| 8 | 6 | W | L | IV Nr8 | 3 | 2 | 5 | 14 | 3 | 7 | 16 | + | + | 4 | 6 | + | 0 | 0 | 0 | Pars tymp. rudimentär, Canalis fac. verl. relativ weit dorsalwärts, Morbus Crouzon |

Gruppe III

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Mast. Pyr. | Dach | Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 9 | 6 | M | L | | 7 | 1 | 4 | 6 | 3 | 6 | 9 | + | + | 5 | 7 | 0 | 0 | 0 | 0 | Pars tympanica rudimentär, Recessus hypotympanicus durch Knochenleisten ausgefüllt, Meatus acusticus internus um 1 mm weiter als rechts |
| 10 | 13 | W | L | | 6 | 3 | 2 | 16 | 4 | 2 | 16 | + | + | 3 | 8 | ++ | 0 | 0 | 0 | Zusammenhängende Gehörknöchelchenplatte |
| 11 | 74 | W | R | | 6 | 2 | 2 | 9 | 4 | 5 | 9 | + | + | 5 | 8 | ++ | 0 | 0 | + | Recessus hypotympanicus verkürzt, Cavum tympani weichteildicht verschattet |

Gruppe III

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Pneumatisation: Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Antrum Mastoideum Breite | Mast. Pyr. | Hypot. Dach | Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 12 | 6 | M | L | | 5 | 2 | 3 | 14 | 3 | 3 | 15 | + | + | 5 | 6 | ++ | 0 | 0 | + | Pars tympanica hypoplastisch, Recessus hypotympanicus verkürzt |
| 13 | 8 | W | L | IVNr10 | 7 | 2 | 4 | 6 | 1 | 6 | 7 | + | + | 5 | 5 | + | + | 0 | 0 | Pars tympanica fehlt, Dysplasie des Kiefergelenks auf beiden Ohren, Meatus acusticus externus rudimentär, Franceschetti-Syndrom |
| 14 | 25 | W | R | | 12 | 2 | 3 | 11 | 2 | 5 | 11 | + | + | 5 | 6 | ++ | + | + | + | Knochendichte Einlagerungen in den kaudalen Anteilen des Cavum tympani |
| 15 | 20 | W | R | | 6 | 1 | 3 | 11 | 2 | 4 | 12 | - | + | 5 | 5 | ++ | 0 | 0 | 0 | möglicherweise Stapesdysplasie |

Gruppe III

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite: Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite: Fen. vest. | Cavum tympani: Fen. vest. Höhe | Cavum tympani: Schichthöhe Breite: Cranial | Cavum tympani: Schichthöhe Breite: Mitte | Cavum tympani: Cochlea Höhe | Pneumatisation: Fen. vestibuli | Pneumatisation: Fen. cochleae | Pneumatisation: Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum: Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 16 | 5 | M | R | VNr3/VINr9 | 4 | | 5 | 8 | 2 | 5 | 9 | + | + | 4 | 8 | + | 0 | 0 | 0 | Cavum tympani weichteildicht verschattet in den mittl. Anteilen und im Recessus hypotympanicus |
| 17 | 7 | W | R | | 3 | 1 | 3 | 11 | 2 | 5 | 12 | + | + | 5 | 7 | ++ | ++ | + | 0 | Keine Besonderheiten |
| 18 | 4 | M | L | | 4 | 2 | 4 | 11 | 2 | 4 | 10 | + | + | 5 | 6 | ++ | ++ | 0 | 0 | ventralwärts mäßiggradig weichteildichte Einschlüsse im Cavum tympani |
| 19 | 26 | W | R | | 15 | 1 | 5 | 11 | 2 | 2 | 10 | + | + | 5 | 10 | ++ | + | 0 | 0 | Canalis facialis und Foramen stylomastoideum liegen relativ weit ventralwärts |

Gruppe III

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Adi-tus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. ve-sti-buli | Fen. coch-leae | Meatus acust. in-tern. | Pneumatisation: Antrum Mastoi-deum Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonder-heiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 20 | 24 | M | L | | 14 | 2 | 6 | 11 | 2 | 6 | 10 | + | + | 5 | 9 | ++ | + | + | 0 | Pars tympanica fehlt |
| 21 | 5 | M | R | INr14/VINr14 | 16 | 3 | 5 | 15 | 4 | 6 | 16 | - | + | 9 | 9 | 0 | 0 | 0 | 0 | Meatus ac. ext. rudimentär, Meatus ac.int. kolbig erweitert mit einem Durchmesser von 8-10 mm, außerdem Labyrinthdysp. Ohr Nr. 13 |

Gruppe III

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite: Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite: Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite: Cranial | Schichthöhe Breite: Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 22 | 15 | W | R | IIINr.23 | 11 | | 3 | 4 | | 4 | 6 | + | + | 5 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | Meatus ac. extern. verschmälert m.einem Durchmesser v. 4mm medialw., jed. ohne Verb. z. Cav. tymp., Antrum mast.u. Attik knöchern verlegt, periant. sehr dichter Knochen, wie eburnisiert, Frances.-Syndrom |
| 23 | 15 | W | L | IIINr.22 | 5 | | 4 | 6 | | 5 | 6 | - | + | 5 | 4 | 0 | 0 | 0 | 0 | Meatus ac.ext. hat lat. einen Durchmesser von 2-3 mm, kl. Antrum vorhanden im Gegensatz zu rechts. Eburn. Knochenanteile dorsalwärts vom Mittelohr |

**Gruppe IV**
**Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen**

Der Gruppe IV, den sogenannten "großen Dysplasien", gehörten 20 von insgesamt 109 Ohrmißbildungen an. Kennzeichnend für diese Gruppe ist, daß das Cavum tympani und der Aditus ad antrum in noch viel höherem Grade eingeengt sind, als dies bei der Gruppe III der Fall ist. Ossikula lassen sich meistens nicht mehr nachweisen, ebenso sind die Fenster oft nicht erkennbar. Typisch ist auch, daß bei keinem der 20 fehlgebildeten Ohren eine Pneumatisation des Processus mastoideus oder periantral nachweisbar war.

| | | |
|---|---|---|
| Geschlechtsverteilung: | 6 männl. | 9 weibl. |
| Seitenverteilung: | 8 rechts | 12 links |

7 mal waren beide Ohren mißgebildet. Dabei kam eine Mittelohrfehlbildung der Gruppe IV beidseits 5 mal vor (Ohren Nr. 1/2, Nr. 4/5, Nr. 15/16, Nr. 17/18, Nr. 19/20). Bei Ohr Nr. 1/2 und Nr. 15/16 trat die Mittelohrmißbildung im Rahmen einer Dysostosis mandibulofacialis auf.

In einem Fall (Ohr Nr. 17/18) war bei der Patientin am linken Ohr (Nr. 18) eine Fensterungsoperation durchgeführt worden. Bemerkenswert ist auch, daß der Sohn der Patientin eine doppelseitige Mittelohrmißbildung der Gruppe I aufwies (Ohren Nr. 17/18).

2 mal hatte das eine Ohr eine Mittelohrdysplasie der Gruppe IV, das andere eine der Gruppe III (Ohren Nr. 8, Nr. 10). Dabei zeigte sich bei einer Patientin (Ohr Nr. 8) eine beidseitige Gehörgangsatresie im Zusammenhang mit einem Morbus Crouzon.

10 mal trat eine Mittelohrfehlbildung der Gruppe IV einseitig auf. Dabei hatte ein Patient auf dem dysplastischen Ohr (Nr. 14) zusätzlich eine Labyrinthmißbildung (Ohr Nr. 10), das andere Ohr

hingegen war normal. Bei Ohr Nr. 11 lag auf dem linken Ohr eine Dysplasie der Gruppe IV vor, während auf dem rechten Ohr eine Schwerhörigkeit nach Verletzung röntgenologisch nicht weiter aufklärbar war.

Der Atresieblock war durchschnittlich 8,6 +/- 4,3 mm breit.

Der Meatus acusticus externus zeigte bei folgenden Ohren Besonderheiten:

Bei Ohr Nr. 12 betrug seine Breite nach vorausgegangener Operation zur Erweiterung des Gehörgangs 6 - 7 mm. Bei einer Patientin mit Franceschetti-Syndrom war er auf dem linken Ohr (Ohr Nr. 15) 7 mm weit, auf dem rechten war sein Längsdurchmesser 7 mm, sein Querdurchmesser 4 mm (Ohr Nr. 16), jedoch ohne Verbindung mit dem rudimentären Cavum tampani.

Bei Ohr Nr. 18 grenzte der Atresieblock nach Fensterungsoperation des seitlichen Bogengangs lateralwärts direkt an den Operationsdefekt.

In zehn Fällen, also bei 50% der Gruppe IV, zeigte sich eine Hypoplasie des Kiefergelenks, bzw. war das Kieferköpfchen nach dorsal versetzt an die Stelle des sonst hier vorhandenen Os tympanicum: Ohren Nr. 1 und 2, 3, 4 und 5,10, 11, 17, 19 und 20). Bei Ohr Nr. 3 insbesondere fehlte die Kiefergelenkspfanne völlig und das Kieferköpfchen war nur rudimentär ausgebildet.

Die Abmessungen des Cavum tympani ergaben folgende Werte:

In Schichthöhe der Fenestra verstibuli:

a) Breite des Aditus ad antrum = 1,2 +/- 0,8 mm

b) Breite des Cavum tympani von der Fenestra vestibuli zum Atresieblock = 3,4 +/- 1,2 mm

c) Höhe des Cavum tympani vom Recessus hypotympanicus zum Canalis semicircularis lateralis = 6,7 +/- 2,6 mm

In Schichthöhe der Cochlea:

a) Breite des Cavum tympani kranial = 1,0 +/- 0,8 mm

b) Breite des Cavum tympani in der Mitte = 3,0 +/- 1,3 mm

c) Höhe des Cavum tympani vom Recessus hypotympanicus zum Canalis semicircularis lateralis = 8,7 +/- 1,9 mm

Die Breite des Antrum betrug durchschnittlich 3,6 +/- 1,3 mm.

Die Ossikel waren bei allen Fällen von der Dysplasie betroffen. Nicht erkennbar waren sie bei den Ohren Nr. 7, 9, 11, 13, 14, 15, 18, 19, wobei bei Ohr Nr. 15 bei gut ausgebildetem Hammer allein der Incus röntgenologisch nicht nachzuweisen war. Nur rudimentär angedeutet waren sie bei den Ohren Nr. 1 und 2, 3, 4, 5, 8, 12, 17, 20, dysplastisch bei den Ohren Nr. 6, 10 und 16.

Das Cavum tympani war in allen Fällen deutlich verkleinert bzw. rudimentär.

Die Fenestra vestibuli war 9 mal normal angelegt, einmal verschmälert, 2 mal fraglich, 8 mal nicht zu differenzieren.

Die Fenestra cochleae war bei dreizehn Ohren gut zu erkennen, 2 mal fraglich angelegt, 5 mal fehlte sie.

Der Aditus ad antrum mastoideum war bei 6 Ohren ( Nr. 1, 5, 7, 13, 15, 16) röntgenologisch nicht nachweisbar.

Die Breite des Antrums variierte in den Fällen, bei denen es beurteilbar war, zwischen 2 und 5 mm. (Ohren Nr. 7, Nr. 8, Nr. 10, Nr. 11, Nr. 12, Nr. 17). In den meisten Fällen war an seiner Stelle

lockere Spongiosa bzw. dichter Knochen vorzufinden.

Der Canalis facialis zeigte bei folgenden Ohren einen atypischen Verlauf:

Ohr Nr. 4: hier verlief er etwas weiter vertralwärts als normal.

Ohr Nr. 8: Die 3. Teilstrecke des Canalis facialis projizierte sich verhältnismäßig weit dorsalwärts ohne röntgenologische Beziehung zum Cavum tympani.

Ohr Nr. 12: Der Canalis facialis war in seinem Verlauf etwas weiter nach abwärts und ventralwärts gerichtet.

Ohr Nr. 14: Hier verlief er eingebettet in sehr dichten Knochen der Pars tympanica ventralwärts und des Os occipitale dorsalwärts.

Der Meatus acusticus internus war bei einem Ohr (Nr. 9) mäßiggradig kolbig geformt, wobei sein laterales Drittel im Durchmesser 6 mm breit war.

Die Meßergebnisse der Gruppe IV und ihre Besonderheiten lassen sich der Tabelle 10 entnehmen.

Tabelle 10

Gruppe IV

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Mast. Pyr. | Hypot. Dach | Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 1 | 5 | W | L | IVNr2 | 5 | | 5 | 4 | | | | ? | ? | 5 | | 0 | 0 | 0 | Pars tymp. fehlt, Dysp. des Kieferg. Franceschetti-Syndrom |
| 2 | 5 | W | R | IVNr1 | 4 | 1 | 4 | 3 | | | | ? | ? | 5 | | 0 | 0 | 0 | Ähnlicher Befund wie links |
| 3 | 2 | W | L | | | | | | | 3 | | - | + | | | 0 | 0 | 0 | Ohrmuschel hochgradig mißgebildet |
| 4 | 2 | M | L | IVNr5 | | 2 | 5 | 6 | | | | + | + | | | 0 | 0 | 0 | Ossikula rudim., Can. facial. verläuft weiter ventral-w. als normal |
| 5 | 2 | M | R | IVNr4 | | | | | | | | - | + | | | 0 | 0 | 0 | Ähnliche Verhältnisse wie links |
| 6 | 4 | M | L | | | | | | | | | + | - | | | 0 | 0 | 0 | Keine Besonderheiten |

Gruppe IV

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Antrum Mastoideum Breite | Pneumatisation Mast. Pyr. | Pneumatisation Dach | Pneumatisation Hypot. | Pneumatisation Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | | |
| 7 | 31 | M | L | | 15 | | 2 | | | 2 | | - | - | 6 | 2 | 0 | 0 | 0 | 0 | Anstelle des Antrum lockere Spongiosazeichnung erkennbar |
| 8 | 6 | W | R | IIINr8 | 18 | 2 | 5 | 7 | 2 | 5 | 7 | - | + | 5 | 5 | 0 | 0 | 0 | 0 | Zwei rudimentäre Ossikel, Can. fac. verläuft rel. weit dorsalw., Morbus Crouzon |
| 9 | 4 | W | L | | 9 | | 4 | 4 | 2 | 3 | 5 | + | + | 6 | | 0 | 0 | 0 | 0 | Ossikula fehlen, Meat. acust. int. hat lateral einen Durchmesser von 6mm |
| 10 | 8 | W | R | IIINr13 | 4 | 2 | 4 | 7 | 1 | 6 | 8 | + | + | 5 | 4 | 0 | 0 | 0 | 0 | Dysplasie des Kiefergelenks, Ossikula dyspl. Frances.-Syndrom |

Gruppe IV

| Nummer | Geschl. Alter | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Schichthöhe Breite Fen. vest. | Fen. vest. Höhe | Schichthöhe Breite Cranial | Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Mast. Pyr. | Hypot. Dach | Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 11 | 17 | M | L | 2 | 1 | 2 | 9 | 1 | 2 | 8 | - | - | | 2 | 0 | 0 | 0 | 0 | Hypoplasie des Kieferg., Dyspl. d. beiden Fenster, Re. Ohr: Schwerhörigk. nach Verletzung |
| 12 | 12 | W | L | 2 | 1 | 2 | 9 | 1 | 2 | 8 | - | + | | 2 | 0 | 0 | 0 | 0 | Nach vorausg. Operation hat der äuß. Gehörg. eine Weite von 6-7mm Can. fac. verläuft etwas weiter abwärts u. ventr.w. als normal |
| 13 | 5 | M | L | 9 | | 4 | 10 | | 4 | 10 | + | - | 8 | | 0 | 0 | 0 | 0 | Gehörknöchelchen fehlen |

Gruppe IV

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Cavum tympani: Fen. vest. Höhe | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Cranial | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Mitte | Cavum tympani: Cochlea Höhe | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 14 | 21 | W | R | | 9 | | 2 | 9 | 2 | 1 | 9 | - | + | 5 | | 0 | 0 | 0 | 0 | Ca. fac. verl. eingebettet in sehr dichten Knochen d. P. tymp. und des Os occipitale, Labyr. dysp. Ohr Nr. 10 |
| 15 | 5 | W | L | IV/16 | | | | | | | | + | + | 5 | | 0 | 0 | 0 | 0 | Meat. ac. ex. hat einen Durchm. von 7mm, Hammer gut ausgebildet, Frances.-Syndrom |

Gruppe IV

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Adi-tus | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. | Cavum tympani: Fen. vest. Höhe | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Cranial | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Mitte | Cochlea Höhe | Fen. ve-sti-buli | Fen. coch-leae | Meatus acust. in-tern. | Pneumatisation: Antrum Mastoi-deum Breite | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | mm | mm | mm | mm | mm | mm | mm | | | mm | mm | | | | |
| 16 | 5 | W | R | IVNr.15 | | | | | | 2 | | + | + | 5 | | 0 | 0 | 0 | Äuß. Geh. g. Längsdurchm. 7mm und Querdurchmesser 4mm, jed. beids. o. Verb. zu rud. Cav.tymp., seitl. Bogeng. grenzt dir. an lat. Attikwand |
| 17 | 40 | W | R | IVNr18 | 8 | 2 | | 9 | 2 | 4 | 10 | (+) | - | 6 | 3 | 0 | 0 | 0 | Einzelne Pneumat.zellen lediglich im Bereich des Zitelliwinkels |

Gruppe IV

| Nummer | Alter | Geschl. | Seite | Gruppe der Gegenseite | Atresie-block | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Aditus mm | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Fen. vest. mm | Cavum tympani: Fen. vest. Höhe mm | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Cranial mm | Cavum tympani: Schichthöhe Breite Mitte mm | Cochlea Höhe mm | Fen. vestibuli | Fen. cochleae | Meatus acust. intern. mm | Pneumatisation: Antrum Mastoideum Breite mm | Pneumatisation: Mast. Pyr. | Pneumatisation: Hypot. Dach | Pneumatisation: Hypot. Apex | Besonderheiten der Mißbildung |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 18 | 40 | W | L | IVNr17 | | | | | | 3 | | + | + | | | 0 | 0 | 0 | Z. n. Fensterungsoperat. d. seitl. Bogeng., Atresiepl. grenzt lateral an den Operat. defekt, Sohn d. Patientin Mittelohrdysp. Gr. I Nr. 17/ bzw 18 |
| 19 | 4 | M | R | IV/Nr20 | 7 | 2 | 2 | 3 | | 2 | 6 | - | + | 4 | | 0 | 0 | 0 | Anstelle d. Antrums nur spongiöser bzw. dichter Knochen |
| 20 | 4 | M | L | IVNr19 | 11 | 2 | 3 | 9 | | 4 | 10 | + | + | 5 | | 0 | 0 | 0 | Ein rudiment. Ossikel vorh.,Cav. tymp. weichteildicht verschattet, sonst ähnl. Verhält. wie re. |

**Gruppe V**
**Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen**

In diese Gruppe der sog. "atypischen Mißbildungen" ließen sich nur vier Ohren zuordnen. Es war nur das männliche Geschlecht davon betroffen. Bei allen vier Patienten trat diese Art von Dysplasie einseitig auf. Kennzeichnend für diese Gruppe ist, daß das Cavum tympani oft nur noch aus einer rudimentären Resthöhle besteht, meist durch Bindegewebe ausgefüllt, und sehr atypisch aufgebaut ist infolge Fehlbildungen der angrenzenden Knochenteile wie Os tympanicum, Processus styloideus und Caput mandibulae.

| | | |
|---|---|---|
| Seitenverteilung: | 1 Rechts | 3 Links |
| Geschlechtsverteilung: | 4 männl. | |

Bei zwei Patienten war zugleich das Labyrinth fehlgestaltet, und zwar zeigte sich bei einem Patienten (Ohr Nr. 1) auf der Gegenseite eine Mittelohrdysplasie der Gruppe III (Ohr Nr. 6) und eine beidseitige Labyrinthmißbildung (Ohren Nr. 20 und 21). Bei einem anderen Patienten (Ohr Nr. 3) war auf dem betroffenen Ohr gleichzeitig ein fehlgestaltetes Labyrinth (Ohr Nr. 9) vorhanden, am anderen eine Mittelohrmißbildung der Gruppe III (Ohr Nr. 16).

Somit ließ sich also bei zwei Patienten eine beidseitige Dsyplasie des Mittelohrs nachweisen, wobei auf dem anderen Ohr jeweils eine Fehlbildung der Gruppe III vorlag.

Der äußere Gehörgang war in allen Fällen rudimentär angelegt, wobei er entweder weichteildicht verschlossen war, oder durch Knochenleisten, die von der rudimentären Pars tympanica bzw. vom Processus zygomaticus ausgingen, verlegt wurde. Einmal betrug seine Weite 5 mm (Ohr Nr. 2). Bei einem Ohr (Nr. 3) war ein deutlich offener Gehörgang erkennbar, wobei hier auch die Pars tympanica relativ gut ausgebildet war. Die Paukenhöhle war aber in hohem Grade knöchern eingeengt, auch war das Antrum mastoideum total knöchern

verlegt.

Durch ausgedehnte Atresieblöcke blieb vom Cavum tympani oft nur noch eine rudimentäre Resthöhle übrig. In den Fällen, in denen es meßbar war, betrug die Höhe ca. 6 - 7 mm und die Breite ca. 4 - 5 mm.

Die Labyrinthfenster fehlten bei einem Ohr (Nr. 1), einmal war die Fenestra vestibuli fraglich angelegt (Nr. 3), einmal war sie nur angedeutet sichtbar (Nr. 4), bei einem Patienten war sie jedoch gut erkennbar (Nr. 2).

Charakteristisch für die Gruppe V ist auch, daß die Pneumatisation des Antrum mastoideum, des Processus mastoideus und periantral bei 3 Patienten fehlte. Bei 1 Patienten war das Antrum von vereinzelten größeren Pneumatisationszellen umgeben (Ohr Nr. 1).

Bemerkenswert ist auch, daß bei dieser Gruppe z. B. bei Ohr Nr. 3 nicht selten die Pars petrosa des Schläfenbeins hoch in das Endokranium hineinragt. Diese Auffälligkeit ist für eine evtl. Fensterungsoperation des seitlichen Bogengangs von Bedeutung, da dieser in einem solchen Fall schwieriger zu erreichen ist als im Normalfall und leicht die Gefahr einer Duraverletzung besteht. Bei diesen atypischen Mißbildungen sind Messungen des Cavum tympani aufgrund ihres sehr unregelmäßigen Aufbaus kaum möglich. Deshalb werden die einzelnen Fälle nachfolgend kurz beschrieben.

1. 15 Jahre, männl., rechtes Ohr

Pars tympanica und Processus zygomaticus zeigen atypische Formen mit rudimentären, wohl weichteildicht verschlossenem Meatus acusticus externus. Das Cavum tympani ist verkleinert. Der Recessus epitympanicus hat einen Durchmesser von 4 mm. Malleus mit rudimentärem Manubrium und Processus mallei brevis und Incus als reiskorngroße Verdichtung erkennbar. Die Labyrinthfenster fehlen. Mehrere größere Pneumatisationszellen periantral. Außerdem Mißbildungsgruppe VI Nr. 20, linkes Ohr: Fehlbildung der Gruppe III (Nr. 6), keine periantrale Pneumatisation und Innenohrdysplasie (Nr. 21).

2. 6 Jahre, männl., linkes Ohr

Rudimentärer äußerer Gehörgang, der im Gegensatz zu rechts auffällig von kaudal lateral nach medial kranialwärts verläuft mit einer Weite von 5 mm. Vom Cavum tympani nur die mittleren Anteile und der Recessus hypotympanicus einschließlich der ovalen Fensternische sichtbar, wobei sich auch Anteile des Stapes kenntlich machen. Die rudimentär angelegte Paukenhöhle ist 6 mm hoch und 5 mm breit. Rudimentäre Anlage des Malleus im Bereich der mutmaßlichen Trommelfellebene, Incus nicht erkennbar. Keine Aufhellungsfigur des Antrums oder von periantralen Zellen erkennbar.

Labyrinth und innerer Gehörgang der Form und Größe nach regelrecht angelegt.

3. 5 Jahre, männl., linkes Ohr

Pars tympanica gut ausgebildet, offener äußerer Gehörgang, Recessus hypotympanicus geräumig angelegt, in Richtung Recessus epitympanicus deutliche Verkürzung der rudimentären Paukenhöhle mit ganz knöchern verlegtem Aditus ad antrum. Antrum nicht erkennbar. Malleus dysplastisch mit verlängertem Manubrium mallei. Incus verkleinert. Fenestra vestibuli wahrscheinlich mißgebildet. Das Niveau der mittleren Schädelgrube erscheint gegenüber der Norm nach abwärts gesenkt. Zusätzlich Labyrinthdysplasie Gruppe VI (Nr. 9). Rechtes Ohr Mittelohrmißbildung Gruppe III (Nr. 16).

4. 5 Jahre, männlich, linkes Ohr

Rudimentäre Form der Pars tympanica, medialwärts einstrahlende Knochenbildungen vom Processus zygomaticus aus. Zwischen diesen beiden liegt der rudimentär ausgebildete, weichteildicht verschattete Meatus acusticus externus. Das etwa 7 mm große Cavum tympani ist ebenso weichteildicht verschattet. Rudimentäre Anlage der Gehörknöchelchen. Entsprechend der komplizierten Mißbildung der Gruppe V fehlt jede Pneumatisation des Antrums und auch eine periantrale Pneumatisation. Die Fen. vest. ist angedeutet sichtbar. Labyrinth und Meatus acusticus internus normal ausgebildet.

Tabelle 11

**MITTELOHRMISSBILDUNGEN GRUPPE II - IV (1978 - 1982) N = 66**

M i t t e l o h r r ä u m e

| | | B r e i t e (mm) | | | H ö h e (mm) | | | Dicke (mm) |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Gruppe | Fälle | Aditus | Vestibulum | Cochlea | Vestibulum | Cochlea | Antrum (mm) | Atresieblock |
| II | 23 | 2,8+/-0,7 | 4,4+/-1,2 | 4,8+/-0,9 | 11,1+/-3,1 | 10,7+/-1,6 | 7,5+/-2,0 | 4,4+/-2,7 |
| III | 23 | 1,9+/-0,6 | 3,7+/-0,9 | 4,4+/-1,3 | 10,0+/-3,2 | 10,6+/-3,1 | 6,4+/-2,1 | 4,9+/-1,3 |
| IV | 20 | 1,2+/-0,8 | 3,4+/-1,2 | 3,0+/-1,3 | 6,7+/-2,6 | 8,7 +/-1,9 | 3,6+/-1,3 | 8,6+/-4,3 |
| normal | | 3,4 | 6,4 | 6,0 | 12,4 | 11,8 | 6,8 | |

Abb. 7
Breite des Cavum tympani in Schichthöhe der Fenestra vestibuli
Gruppe II - IV (1978 - 1982, N = 56)

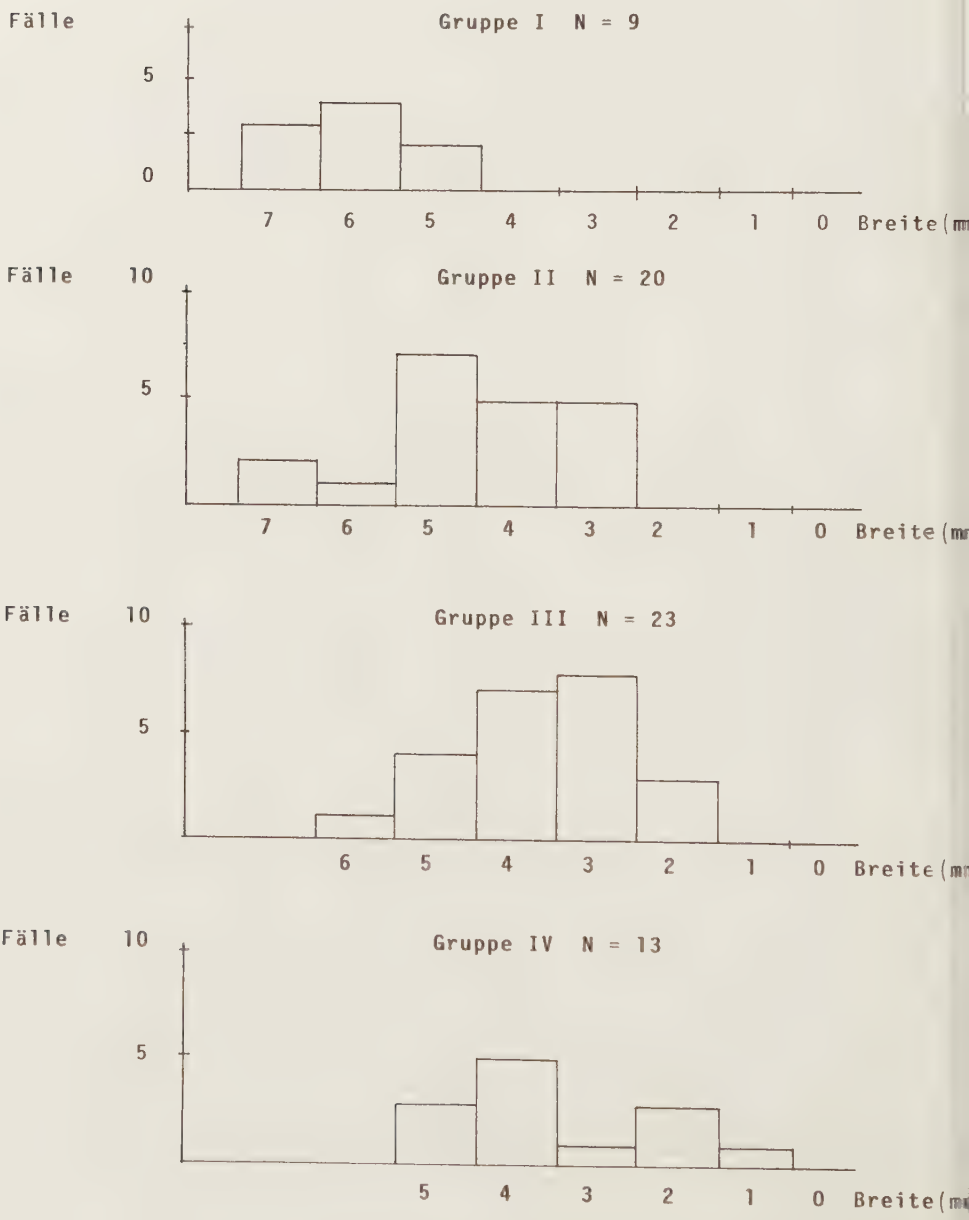


Tabelle 12

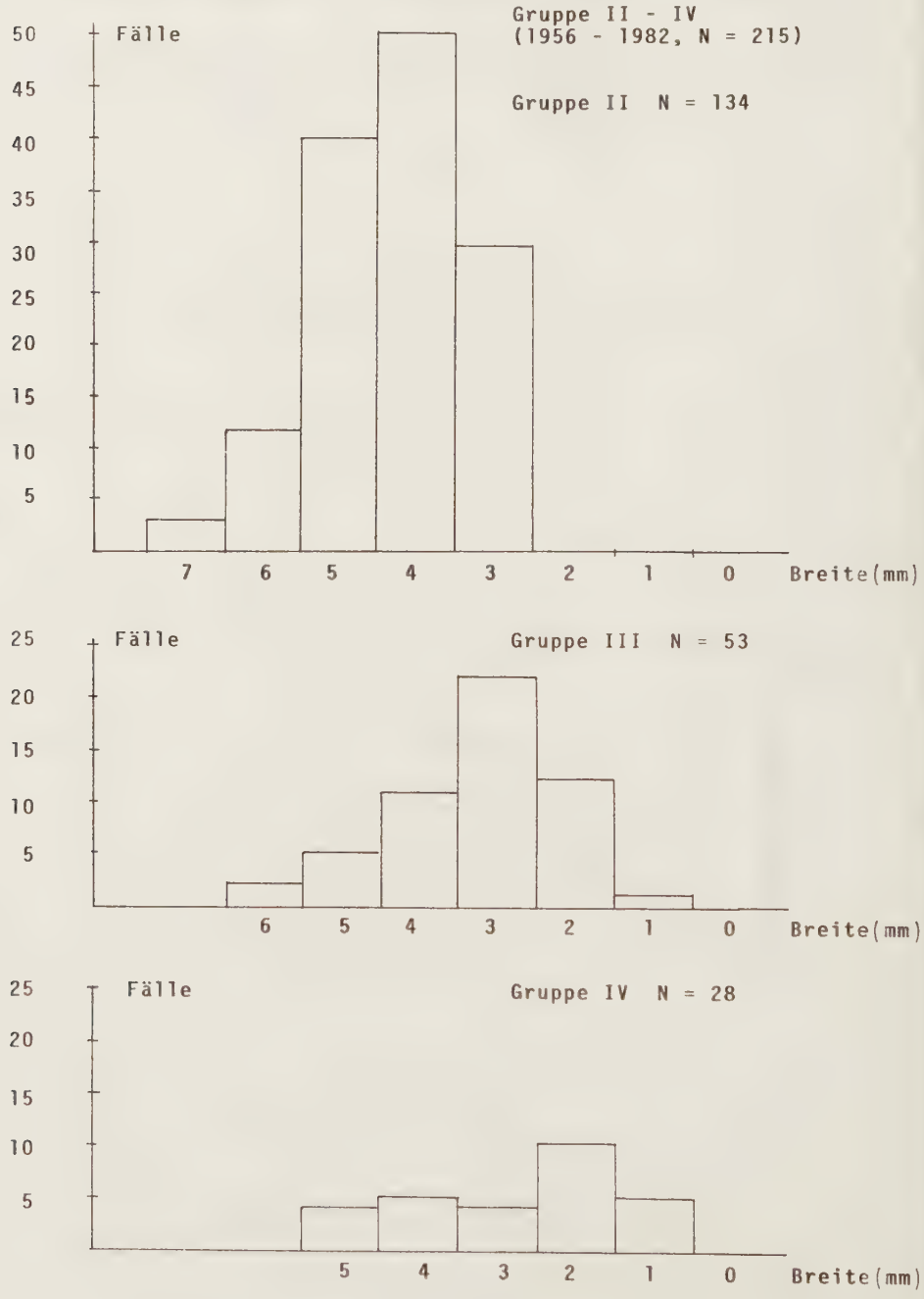
**MITTELOHRMISSBILDUNGEN GRUPPE I - IV (1956 - 1982) N=247**

Mittelohrräume (Durchschnittswerte)

| | | Breite (mm) | | | | Höhe (mm) | | Atresieblock Dicke (mm) |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Gruppe | Fälle | Aditus | Vestibulum | Cochlea | Antrum | Vestibulum | Cochlea | |
| normal | | 3,4 | 6,4 | 6,0 | 6,8 | 12,4 | 11,8 | - |
| I | 10 | 3,6 | 6,0 | 5,4 | 7,2 | 13,8 | 13,7 | - |
| II | 147 | 2,8 | 4,3 | 4,7 | 6,6 | 12,0 | 12,8 | 6,2 |
| III | 56 | 2,2 | 3,3 | 4,1 | 6,7 | 9,4 | 10,1 | 8,5 |
| IV | 34 | 1,0 | 2,2 | 2,6 | 3,9 | 7,6 | 8,0 | 10,8 |
| Gesamt | 247 | | | | | | | |

Abb. 8

Breite des Cavum tympani in Schichthöhe der Fenestra vestibuli



**Diskussion**
**Mittelohrmißbildungen Gruppe II - V**
**Ergebnisse anderer Autoren**

Eine tomographische Studie TERRAHES (1972) stützte sich auf 340 Patienten (590 Ohren), bei denen unter anderem röntgenmorphologisch faßbare Ohrmißbildungen zur Frage standen.

Befunde bei mittelschweren und schweren Ohrmißbildungen:

Die Atresie des Meatus acusticus externus teilte er je nach Ausprägungsgrad in 3 Gruppen ein:

a) geringgradig verengt
b) hochgradig verengt
c) Fehlen des knöchernen Meatus infolge Aplasie des Os tympanicum. Dieser Befund war bei seinem Patientengut sehr oft anzutreffen. (44%)

TERRAHE (71) unterschied je nach Ursache 4 Formen von Atresie:

1) 59% (Mehrzahl der Fälle) kaudalgerichtete Fortsätze der Squama und cranial sich ausdehnende Auswüchse des Paukenbodens schließen die Paukenhöhle ab

2) 21% bis zum Kiefergelenk vorverlagerter Warzenfortsatz

3) 6% Verschlußblock infolge hyperplastischem Os tympanicum

4) 2% Wucherung des Reichertschen Knorpels

Unter den Variationen dysplastischer Verformungen des Cavum tympani konnte TERRAHE feststellen:

Ein völliges Fehlen der Paukenhöhle ist selbst bei hochgradigen Schläfenbeinmißbildungen selten:

- Er beobachtete insgesamt 4 Fälle, alle mit positiver Thalidomidanamnese, bei denen auch das Labyrinth in Form einer rudimentären Otocyste verformt war.

- Eine Zweiteilung der dysplastischen Paukenhöhle durch ein knöchernes Septum zeigten insgesamt 28 Fälle, alle als Folgezustand nach Thalidomidembryopathien.

Gehörknöchelchenkette

TERRAHE (71) machte die Beobachtung, daß eine Dysplasie der Ossikel bei durch knöcherne Atresie verschlossenem Cavum tympani nahezu obligat war, wobei er sich bei seiner tomographischen Studie auf die Diagnostizierung grober Abnormitäten von Hammer und Amboß beschränkte, und den Nachweis diskreter Verformungen der Ossikel hinsichtlich des Nutzens als fragwürdig hinstellte.

Die Dysplasieformen der Ossikel in TERRAHES Patientengut verteilten sich wie folgt:

Eine Aplasie der Ossikel in 31 Fällen von 311, entspr. 10%, war in TERRAHES Krankengut keine Seltenheit.

| | |
|---|---|
| Schwerste blockförmige Mißgestaltung von Hammer und Amboß | 55% |
| Knöcherne Verlötung an den Paukenwänden | 12% |

Verlagerte Ossikel fanden sich vornehmlich bei abnorm weitem Cavum tympani.

Bei einer tomographischen Untersuchung JAFEKS und MITARBEITER

(1975(29) an 44 Patienten mit mißgebildeten Ohren (N = 63, 34 re, 29 li.) konnte er in 86% (54 Ohren) Strukturanomalien feststellen.

In 9 Fällen (14%) fand sich eine Leitungsschwerhörigkeit bei normalem Tomogramm.

Die Aufteilung der Mißbildungsformen war wie folgt:

Tabelle 13

N = 54 Ohren

| | | Ergebnisse der eigenen Untersuchungen N = 109 Ohren (1978 - 1982) |
|---|---|---|
| Isolierte Dysplasie des äußeren Gehörgangs | 9 entspr. 14% | |
| Mißbildung des äußeren Gehörgangs, des Cavum tympani und der Ossikelkette (entsprechend Gruppe II - V nach FREY/MÜNDNICH) | 34 entspr. 54% | 70 entspr. 64% |
| Labyrinthmißbildung | 7 entspr. 11% | 21 entspr. 19% |
| davon isolierte Cochleadysplasie | 2 | 6 |
| Labyrinthdysplasie als Teil einer Kombinationsmißbildung | 5 | 10 |
| alleinige Ossikeldysplasie | 4 entspr. 7% | 18 entspr. 17% |
| | 54 | 109 |

Bei einem Patientengut von 241 (311 Ohren) machte JAFEK (29) die Beobachtung, daß die Atresia auris congenita eher beim männlichen Geschlecht und hier wiederum bevorzugt rechts zu finden sei. (146 männl., 95 weibl.) Unser Krankengut (1978 - 1982): 75 Patienten (109 Ohren), 38 männlich / 37 weiblich, 59 mal rechts / 50 mal links.

Eine Sammlung GILL'S (1969(25) von Patienten mit Atresia auris

congenita umfaßte 70 Fälle in einer Zeitspanne von 13 Jahren. Die Verteilung dieser Fälle zeigt die folgende Tabelle:

Tabelle 14

| | männl. | weibl. | total |
|---|---|---|---|
| Einseitig | 38 | 14 | 52 |
| Beidseitig | 11 | 7 | 18 |
| | | | 70 |

Bei 5 fraglichen Mißbildungen betrug die Anzahl seiner chirurgischen Fälle insgesamt 83

Er teilte die Ohrmißbildungen auf rein chirurgischer Basis in 4 große Kategorien ein.

Die Verteilung seiner chirurgischen Fälle auf die 4 Typen (in Klammern die dem jeweiligen Typ in etwa entsprechende Gruppe nach FREY/MÜNDNICH) war wie folgt:

Tabelle 15

| | männl. | weibl. | Total | Unser Krankengut (1978-1982) N=88 Mittel-ohrdysplasien |
|---|---|---|---|---|
| Typ I (Gruppe II) | 8 | 3 | 11 entspr. 13,3% | 23 entspr. 26% |
| Typ II (Gruppe III) | 38 | 12 | 50 entspr. 60,2% | 23 entspr. 26% |
| Typ III (Gruppe IV/V) | 9 | 7 | 16 entspr. 19,3% | 24 entspr. 28% |
| Typ IV (Gruppe I) | 3 | 3 | 6 entspr. 7,2% | 18 entspr. 20% |

N. J. JOHNSEN und MITARBEITER (1975(31) sammelten ein Krankengut von 32 Patienten mit kongenitaler Ohr-Atresie (47 Ohren).

Das Krankengut der Periode 1962 - 72 ist in Tabelle 16 aufgeteilt.

Tabelle 16

| | | | |
|---|---|---|---|
| Patienten | 32 | 19 männl. | 13 weibl. |
| mißgebildete Ohren | 47 | | |
| operierte Ohren | 38 | | |
| Mißbildung rechts | 10 | | |
| Mißbildung links | 7 | | |
| Mißbildung beidseits | 15 | | |

Tabelle 17 zeigt die Aufteilung der chirurgischen Fälle in verschiedene Typen nach der Einteilung von GILL (1969(25)

Tabelle 17

| | Die dem jeweiligen Typ in etwa entsprechende Gruppe nach FREY/MÜNDNICH | | |
|---|---|---|---|
| Typ I | II | 7 | 18% |
| Typ II | III | 29 | 77% |
| Typ III | IV u. V | 2 | 5% |
| operierte Ohren | | 38 | |

Typeneinteilung der Ohrmißbildungen nach GILL 1969(25). Rechts die dem jeweiligen Typ in etwa entsprechende Gruppe nach FREY/MÜNDNICH.

| | | |
|---|---|---|
| Typ I | Sowohl Ohrmuschel als auch äußerer Gehörgang sind mißgebildet. | Gruppe II |
| A | Meatus acusticus externus stenosiert, geringgradige Dysplasie der Ossikel möglich. | |
| B | Vom äußeren Gehörgang ist nur das mediale 1/3 nachweisbar. Trommelfell möglicherweise klein, manchmal knöchern, möglicherweise gemeinsamer Ossikularblock von Hammer und Amboß. Mastoid gewöhnlich pneumatisiert. | |
| Typ II | Stärker ausgeprägte Mißbildung, an Stelle des äußeren Gehörgangs und Trommelfells Atresieplatte, Manubrium mallei fehlt, Fusion von Hammer und Amboß. Mastoid gewöhnlich pneumatisiert. | Gruppe III |
| Typ III | Hochgradige Ohrdysplasie. Äußerer Gehörgang, Gehörknöchelchen und Attik bilden einen gemeinsamen Knochenblock. Mastoid klein und sklerotisch. | Gruppe IV bzw. V |
| Typ IV | Mißbildung auf das Mittelohr beschränkt. Malleus normal oder deformiert, Incus möglicherweise hochgradig mißgebildet, Stapes entweder hypoplastisch oder fehlend. Mastoid klein und sklerotisch. | Gruppe I |

**Doppelseitige Mittelohrmißbildungen**

Unser Krankengut:

Von 299 tomographisch erfaßten Mittelohrdysplasien aus den Jahren 1956 - 1982 waren 185 einseitig, bei 57 Patienten trat eine doppelseitige Mittelohrfehlbildung auf.

Die Kombinationen der verschiedenen Gruppen bei doppelseitiger Mittelohrdysplasie zeigt folgende Tabelle:

Tabelle 18 DOPPELSEITIGE MITTELOHRMISSBILDUNGEN

| 57 Patienten | | N = 114 Ohren | |
|---|---|---|---|
| Gleiche | Gruppe | Verschiedene | Gruppe |
| I/I | 16 | I/II | 8 |
| II/II | 38 | I/III | 4 |
| III/III | 12 | II/III | 4 |
| IV/IV | 20 | III/IV | 4 |
| V/V | 4 | III/V | 4 |
| | 90 | | 24 |

Eine Analyse der doppelseitigen Mittelohrmißbildungen (N = 88 Mittelohrdysplasien) bei GILL'S (25) chirurgischen Fällen zeigte folgende Verteilung: Tabelle 19

Tabelle 19

Doppelseitige Mittelohrdysplasien N = 36, entsprechend 41 % aller Mittelohrmißbildungen bei GILL'S Patientengut.

| gleiche Gruppe | | verschiedene Gruppe | |
|---|---|---|---|
| I/I | 4 | I/IV | 2 |
| II/II | 4 | II/III | 2 |
| III/III | 6 | IV/III | 2 |
| IV/IV | 6 | I/? | 2 |
| | | II/? | 6 |
| | | IV/? | 2 |
| | 20 | | 16 |

Zum Vergleich das Ergebnis meiner Untersuchungen (1978 - 1982): Tabelle 20

88 Mittelohrmißbildungen
Doppelseitige Mittelohrmißbildungen N = 38, entspr. 43% aller Mittelohrdsyplasien

Tabelle 20

| gleiche Gruppe | | verschiedene Gruppe | |
|---|---|---|---|
| I/I | 8 | I/II | 2 |
| II/II | 6 | I/III | 2 |
| III/III | 2 | III/IV | 4 |
| IV/IV | 10 | III/V | 4 |
| | 26 | | 12 |

**Dysostosis mandibulofacialis**

Dieses Syndrom fanden wir insgesamt 6 mal bei unserem Patientengut (N = 75) aus den Jahren 1978 -82, entsprechend 8%. In Gruppe I - III traten jeweils 1 Fall auf, in Gruppe IV 3. (I 8/9, II 18, III 22/23, IV 1/2, 15/16, 10/13 III).

FRANCESCHETTI und KLEIN (1949(15) beschrieben, daß hier sowohl Mißbildungen des äußeren-, Mittel- und selten auch des Innenohrs auftreten können.

Falls das Labyrinth an der Ohrmißbildung mitbeteiligt ist, wird am häufigsten eine Dysplasie des horizontalen Bogengangs vorgefunden. (SANDO und MITARBEITER 1968(63), PHELPS 1974(52), HUTCHINSON und MITARBEITER 1977(27).

HUTCHINSON und MITARBEITER (27) berichteten von 16 Patienten mit Franceschetti-Syndrom, bei denen sie die tomographischen und audiometrischen Befunde zueinander in Beziehung setzten. Dabei beobachteten sie als einzige Innenohrdysplasie bei 1 Patienten eine

Fehlgestaltung des Vestibulums und des horizontalen Bogengangs. 4 von diesen 16 Patienten zeigten eine Innenohrschwerhörigkeit, aber eine normale Gestalt von Labyrinth und Cochlea auf den Tomogrammen.

In PHELPS' Patientengut (1974(52) betrug der Anteil von Fällen mit Dysostosis mandibulofacialis 12 von insgesamt 157 Patienten mit angeborenen Ohrmißbildungen, entsprechend 8%, davon zeigten 4 Patienten (1/3) eine gleichzeitige Labyrinthdysplasie.

LLOYD und PHELPS (1979(34) beschrieben bei 12 Patienten die typischen Merkmale der Dysostosis mandibulofacialis und kamen zu dem Schluß, daß das charakteristische und konstante Merkmal ein unterentwickeltes, unpneumatisiertes Mastoid, kombiniert mit einer in verschiedenem Ausmaße ausgeprägten Atresie des Attik und Antrum mastoideum ist. Eigene Untersuchungen: Bei den Patienten der Gruppe I Nr. 8/9 und der Gruppe II Nr. 18, wie auch bei 1 Patienten der Gruppe III (Ohr Nr. 13) wies der Warzenfortsatz lufthaltige Zellen auf, bei den übrigen fehlte eine Pneumatisation des Mastoids.

**Der Nervus Facialis bei angeborenen Ohrmißbildungen**

Die Vorausberechnung von Verlaufsvarianten des Nervus Facialis ist wichtig, damit ein sicherer, den Nerv schonender Zugangsweg bei einer hörverbessernden Operation gewählt werden kann. (WEIDENBECHER und MAAK 1979(74))

Bei meiner Untersuchung von 109 Ohrmißbildungen aus den Jahren 1978 - 82 fand sich 7 mal ein aberrierender Verlauf des Facialis-Kanals. Bemerkenswert ist, daß auch hier wie beim Franceschetti-Syndrom ein Zusammenhang zwischen Schwere der Dysplasie und Anomalie des Facialisverlaufs festzustellen war. So fanden wir in der Gruppe I bei keinem Ohr, in Gruppe II einmal von 23 Ohren, in Gruppe III 2 mal von 23 Ohren, in Gruppe IV 4 mal von 20 Ohren, entsprechend 20% einen atypischen Facialisverlauf. Bei den 7 Ohren war der Nerv

am häufigsten (5 mal) mehr nach vorne verlagert als normal (Gruppe II / Nr. 22, Gruppe III / Nr. 19, Gruppe IV / Nr. 4, Nr. 12, 14). Bei 2 Ohren verlief die 3. Teilstrecke relativ weit dorsalwärts ohne Beziehung zum Cavum tympani (Gruppe III / Nr. 8, Gruppe IV / Nr. 8, Morbus Crouzon).

Bei 299 Ohrmißbildungen der Gruppen I - V der Jahre 1956 - 1982 fanden wir 46 mal, entsprechend 15%, einen atypischen Facialisverlauf.

Bei schweren Dysplasien kann der Nerv bei ausgeprägtem Steilverlauf quer durch das Cavum tympani laufen und dabei frei, ohne von Knochenstruktur umgeben zu sein, vorliegen. Diese wichtige Anomalie kann auf Tomogrammen evtl. nicht erkannt werden. (TERRAHE 1972(71), PHELPS 1977(55)).

In einer Studie von PHELPS und LLOYD (1981(56) waren Tomogramme und chirurgische Befunde von 144 Ohren verfügbar, wobei Anomalien im Facialisverlauf von Seiten der Chirurgen in 31 Fällen gefunden wurden; dabei war ein freiliegender Facialisnerv die häufigste Anomalie.

In PHELPS' Serie (1974(52) von 157 Patienten mit angeborenen Ohrmißbildungen zeigten insgesamt 19, entsprechend 12%, eine Läsion des Nervus facialis. In 14 Fällen war auch das Innenohr mißgebildet. Auffallend war, daß 18 Patienten in der Thalidomidära (1958 - 1962) geboren wurden, wobei bei 8 Patienten die Ohrmißbildung mit Sicherheit auf dieses Medikament zurückgeführt werden konnte.

KLEINSASSER und SCHLOTHANE (1964(32) berichteten in einer großen Serie von Patienten mit kongenitalen Ohrdysplasien über das gleichzeitige Auftreten von Facialislähmungen. In ihren 70 Fällen (die meisten zeigten eine positive Thalidomidanamnese) zeigten 41, entsprechend 59%, eine Facialisparese, wobei bei 7 die Parese bilateral vorkam.

**Gruppe VI**
**Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen**

Die Gruppe VI bildet eine eigenständige Gruppe. Sie umfaßt die Labyrinthmißbildungen. Von 109 untersuchten Ohren zeigten 21 eine Labyrinthdysplasie. Bei acht Patienten lag sie doppelseitig vor, 5 mal einseitig.

| | | |
|---|---|---|
| Geschlechtsverteilung: | 7 weibl. | 6 männl. |
| Seitenverteilung: | 11 rechts | 10 links |

Je nach Ausprägungsgrad der Mißbildung wurden folgende Untergruppen gebildet:

| | |
|---|---|
| a) Bogengangsmißbildungen | 10 Ohren |
| b) Cochleamißbildungen mit und ohne Bogengangsmißbildungen | 7 Ohren |
| c) Rudimentäres Ohrbläschen | 4 Ohren |
| d) Völlige Aplasie (konnte bei keinem Ohr gefunden werden) | -------- |

Es folgt eine Zusammenfassung der erhobenen Befunde:

| | | | |
|---|---|---|---|
| Der seitliche | Bogengang fehlte | 5x | (VI: a) 1x, b) 1x, c) 3x) |
| Der obere | Bogengang fehlte | 4x | (VI: a) 2x, c) 2x) |
| Der hintere | Bogengang fehlte | 6x | (VI: a) 1x, b) 1x, c) 4x) |

Der seitliche Bogengang war 6 mal normal angelegt (alle zur Gruppe VI b) gehörig), der obere Bogengang 12 mal, der hintere Bogengang 14 mal.

Mißbildungen des seitlichen Bogengangs: 10 Ohren

| | |
|---|---|
| verkürzt | 1x (VI a) Nr. 9) |
| rudimentär | 3x (VI a) 2x, VI c) 1x) |
| plump und verkürzt | 5x (alle zur Gruppe VI a) gehörig) |
| nicht sicher differenzierbar | 1x (VI a) Ohr Nr. 5) |

Mißbildungen des oberen Bogengangs: 5x (VI a 3x, VI c 2x)

Mißbildungen des hinteren Bogengangs:
In einem Fall war dieser nur sektorenförmig erkennbar (VI a) Ohr Nr. 8)

Das Vestibulum war:

14x normal ausgebildet
3x in ein rudimentäres Ohrbläschen miteinbezogen
1x klein ohne weitere Differenzierung (VI c) Ohr Nr. 19)
2x als großer amorpher Hohlraum erkennbar, bei Ohr Nr. 15/VI b) war der seitliche und zum Teil der hintere Bogengang miteinbezogen, bei Ohr Nr. 6 / VI a) war keine Differenzierung in einzelne Bögengänge erkennbar.
1x war die Fenestra vestibuli nicht als Konturunterbrechung dargestellt (VI a) Ohr Nr. 4.)

Die Schnecke war

10x normal ausgebildet (alle Gruppe VI a)
7x hypoplastisch infolge verminderter Ausbildung der Spitzenwindung und evtl. der spitzennahen Mittelwindung bei rudimentärem oder fehlendem Modiolus (Mondini Dysplasie).

Bei den 4 Ohren mit rudimentärem Ohrbläschen war anstelle der Schnecke eine amorphe Hohlraumfigur erkennbar.

Der innere Gehörgang zeigte 8 mal Besonderheiten:

Er war

| | | |
|---|---|---|
| 6x | verschmälert | VI a), Ohren Nr. 6 und 7, VI b), Ohr Nr. 15, VI c), Ohren Nr. 19, 20 und 21 |
| 2x | erweitert | VI b), Ohren Nr. 13 und 14 |

Bei den Patienten mit doppelseitiger Labyrinthdysplasie traten folgende zusätzliche Mißbildungen auf:

Bei einer Patientin war auf beiden Ohren eine sogenannte "kleine Dysplasie" vorhanden (Franceschetti-Syndrom, Ohren Nr. 6 und 15).

Einmal war das Cavum tympani auf beiden Ohren weichteildicht verschattet (Ohren Nr. 16 und 17).

Einmal bestand eine Mittelohrmißbildung der Gruppe I auf dem rechten Ohr, während links ein Zustand nach Operation vorlag (Ohren Nr. 2 und 3).

Einmal hatte das rechte Ohr eine Mißbildung der Gruppe III, das linke Ohr der Gruppe I (Ohren Nr. 13 und 14).

In einem Fall lag auf dem rechten Ohr eine Mittelohrdysplasie der Gruppe V vor, auf dem linken eine der Gruppe III (Ohren Nr. 20 und 21).

Bei den Patienten mit einseitiger Labyrinthmißbildung zeigten sich folgende Besonderheiten:

Einmal trat auf der Seite der Labyrinthdysplasie gleichzeitig eine Mittelohrdysplasie der Gruppe V auf, während das andere Ohr eine Mittelohrfehlbildung der Gruppe III aufwies (Ohr Nr. 9).

In einem Fall zeigte das betroffene Ohr zusätzlich eine Mittelohrdysplasie der Gruppe IV (Ohr Nr. 10).

Bei einer Patientin war auf der Seite der Labyrinthmißbildung eine mäßige weichteildichte Verschattung zu sehen. Gleichzeitig bestand eine Dysplasie des Kiefergelenks auf beiden Seiten (Ohr Nr. 1).

Bei einem Ohr trat ein rudimentäres Ohrbläschen mit einer "kleinen Dysplasie" kombiniert auf (Ohr Nr. 18).

Tabelle 21

**Mißbildungen der Gruppe VI mit ihren Besonderheiten**

| Nummer | Alter | Geschlecht | Seite | Canal semic. later. | Canal semic. super. | Canal semic. post. | Vestb. | Cochlea | Labyr. ander. Seite | Mittelohrmißb. gleiche Seite | Mittelohrmißb. ander. Seite | Besonderheiten |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **a) Mißbildungen des Bogengangsystems** | | | | | | | | | | | | |
| 1 | 3 | W | R | verkürzt + plumper als normal | normal | normal | normal | normal | normal | weicht. dichte Einl. | -- | Dyspl. d. Kieferg. auf beiden Seiten |
| 2 | 12 | M | R | verk. + mäß. gradig verp. | normal | normal | normal | normal | Nr. 3 | G. I/2 | z.n. Op. | keine Besonderheiten |
| 3 | 12 | M | L | verk/verp. | normal | normal | normal | normal | Nr. 2 | -- | GI/2 | Fistel. d. seitl. Bogeng. d. Fenst.- Operation |
| 4 | 9 | M | R | verk/sp. zul. stummelförm. | rudim. | normal | Fen.vest. fehlt | normal | Nr. 5 | -- | -- | evtl. Mißb. i. Ber. d. Stapesregion |
| 5 | 9 | M | L | n. sich diff. | rudim. | normal | normal | normal | Nr. 4 | -- | -- | keine Besonderheiten |
| 6 | 3 | W | R | fehlt | fehlt | fehlt | fehlt | normal | Nr. 15 | Gr. I/8 | Gr. I/9 | Vest. + Bogeng. bild. amorph. Hohlr. Inn. Geh. g. 3mm weit, Franceschetti-Syndrom |

## Mißbildungen der Gruppe VI mit ihren Besonderheiten

| Nummer | Alter | Geschlecht | Seite | Canal semic. later. | Canal semic. super. | Canal semic. post. | Vestb. | Cochlea | Labyr. ander. Seite | Mittelohrmißb. gleiche Seite | Mittelohrmißb. ander. Seite | Besonderheiten |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **a) Mißbildungen des Bogengangsystems** | | | | | | | | | | | | |
| 7 | 7 | W | R | rudim. Ausst. d. Vest. nach dors. | rudim. crus amp. auffällig stark n. dors. kran. wä. gerichtet | normal | normal | normal | Nr. 8 | -- | -- | Inn. Geh.g. um 0,5-1mm schmäler al li |
| 8 | 7 | W | L | rudim. Ausst. d. Vest. | fehlt | nur sekt. erkennb. | normal | normal | Nr. 7 | -- | -- | Fen. vest. nicht sicher zu diff. |
| 9 | 5 | M | L | verkürzt | normal | normal | normal | normal | normal | Gr. V/3 | Gr.III/16 | seitl. Bog.g. als pl. Ausst. d. vestib. erkennbar |
| 10 | 21 | W | R | kurz + plump | normal | normal | normal | normal | normal | Gr.IV/14 | -- | Fen. vest. d. Knochenpl. verlegt |

**Mißbildungen der Gruppe VI mit ihren Besonderheiten**

| Nummer | Geschlecht Alter | | Seite | Canal semic. later. | Canal semic. super. | Canal semic. post. | Vestb. | Cochlea | Labyr. ander. Seite | Mittelohrmißb. gleiche Seite | Mittelohrmißb. ander. Seite | Besonderheiten |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **b) Cochlea mit oder ohne Bogengangsmißbildungen** | | | | | | | | | | | | |
| 11 | 5 | M | R | normal | normal | normal | normal | klein Breite Basalwin. beids. 3 mm | Nr. 12 | -- | -- | verminderte Ausbildung d. Sp.windung und d. mittl. Windung beidseits |
| 12 | 5 | M | L | normal | normal | normal | normal | klein | Nr. 11 | -- | -- | rudimentärer Modiolus beidseits |
| 13 | 5 | M | R | normal | normal | normal | normal | klein Durchm. 5 mm | Nr. 14 | Gr.III/21 | Gr.I/14 | Spitzenwindg. + Spitzennahe Mittelw. beids. zu klein ausgeb. Insges. Verkürzung der Lamina Spiralis ossea |
| 14 | 5 | M | L | normal | normal | normal | normal | klein Durchm. 4-5mm | Nr. 13 | Gr.I/14 | Gr.III/21 | Inn. Geh. g. beids. kolb. erw. (8-10 mm) |
| 15 | 3 | W | L | fehlt | normal | fehlt | gr.amorph. Hohlr. i.d.seit. + z.T. hint.Bog. g. einbezog. ist | Spitzenw. kleiner als li. ohne Mod. | Nr. 6 | Gr.I/9 | Gr.I/8 | Mondini-Dys. Inn. Geh.g. Durchmesser 3mm, Franceschetti-Syndrom |

**Mißbildungen der Gruppe VI mit ihren Besonderheiten**

| Nummer | Geschlecht | Alter | Seite | Canal semic. later. | Canal semic. super. | Canal semic. post. | Vestb. | Cochlea | Labyr. ander. Seite | Mittelohrmißb. gleiche Seite | Mittelohrmißb. ander. Seite | Besonderheiten |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **b) Cochlea mit oder ohne Bogengangsmißbildungen** | | | | | | | | | | | | |
| 16 | W | 25 | R | normal | normal | normal | normal | rel.kl. | Nr. 17 | Cav. tym. beids. weicht. dicht versch. | | Spitzenw. + mittl. Schnw. rel. klein |
| 17 | W | 25 | L | normal | normal | normal | normal | rel.kl. | Nr. 16 | re mehr als li. | | "" "" "" Modiolus beids. etw. kürzer als üblich, pathol. Wertigk. fragl. |
| **c) Rudimentäres Ohrbläschen** | | | | | | | | | | | | |
| 18 | W | 21 | L | fehlt | fehlt | fehlt | fehlt | anst.d. Schn.am orph. Hohlr.fig. | normal | Gr.I/Nr.15 | | Incus kl. a. norm. Rud. Crus long Inc. atyp. nach dorsal abgewinkelt |
| 19 | W | 17 | R | rud.ohne Diff. | rud. | fehlt | kl.ohne Diff. | fehlt | -- | -- | -- | Seitl. Bogg. steht br. m. vest. i Verb., Inn. Gehhörg. sehr schmal |
| 20 | M | 17 | R | fehlt | fehlt | fehlt | fehlt | rud.Ohrbl. | Nr. 21 | Gr.V/1 | Gr.III/6 | Schnecke ohne sep. Windg., Inn. Geh.ga. sehr schmal (Durchm. 2mm) |
| 21 | M | 17 | L | fehlt | rud.ang. | fehlt | fehlt | fehlt | Nr. 20 | Gr.III/6 | Gr.V/1 | Inn. Geh. g. 1mm breit u. 1 cm la |

**Ergebnisse bei insgesamt 79 tomographisch erfaßten Labyrinthmißbildungen der Jahre 1956 - 1982**

Tabelle 22

LABYRINTHMISSBILDUNGEN

1956 - 1982

N = 79

| | 1956-1982 | 1956-1968 | 1969-1982 |
|---|---|---|---|
| Gesamtmißbildungen | 427 | 206 | 221 |
| Labyrinthmißbildungen | 79 | 40 | 39 |
| a) Bogengänge | 45 | 27 | 18 |
| b) Cochlea | 23 | 7 | 16 |
| c) Ohrbläschen | 8 | 3 | 5 |
| d) Aplasie | 3 | 3 | 0 |
| | 79 | 40 | 39 |

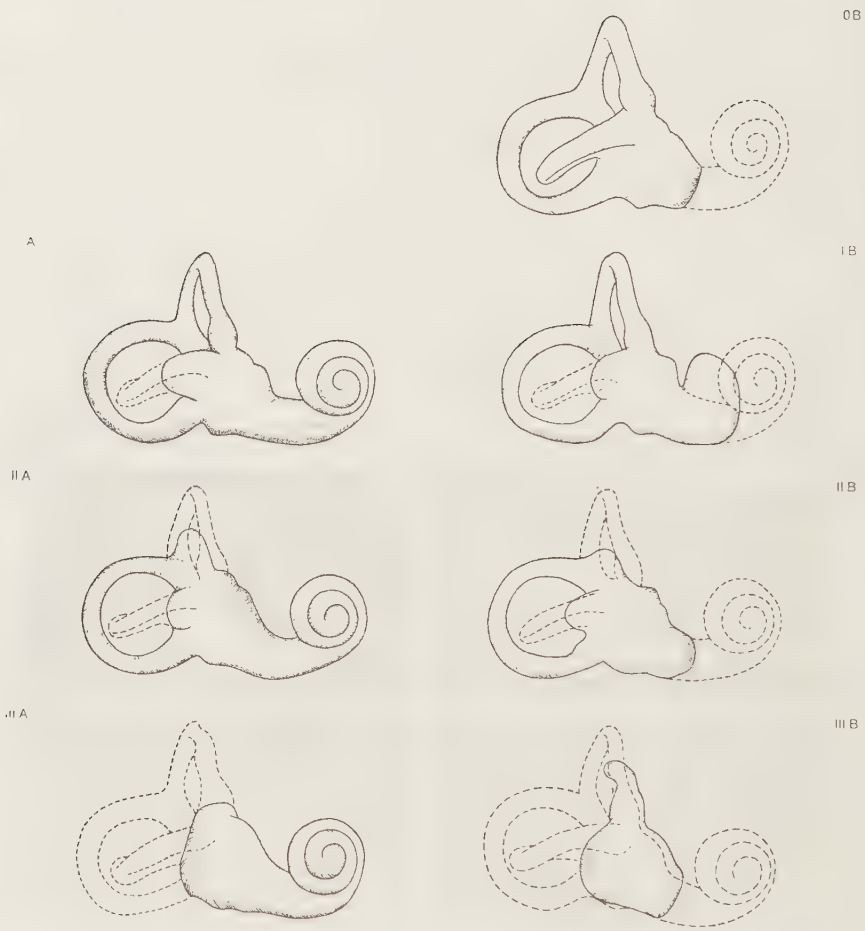
Tabelle 23 79 LABYRINTHMISSBILDUNGEN

| | ein-seitig | doppel-seitig |
|---|---|---|
| a) Bogengänge | 13 | 32 |
| b) Cochlea | 6 | 17 |
| c) Ohrbläschen | 3 | 5 |
| d) Aplasie | 1 | 2 |
| | 23 | 56 |

Tabelle 24 28 x 2 = 56 DOPPELSEITIGE LABYRINTHMISSBILDUNGEN

| | 1. Ohr | 2. Ohr Bogeng. | Cochlea | Ohrbl. | Aplasie |
|---|---|---|---|---|---|
| a) Bogengänge | 18 | 14 | 3 | 1 | 0 |
| b) Cochlea | 7 | 0 | 7 | 0 | 0 |
| c) Ohrbläschen | 2 | 0 | 0 | 2 | 0 |
| d) Aplasie | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 |
| | 28 | 14 | 10 | 3 | 1 |

**Abb. 9 Mißbildungstypen des Innenohrs**




Typ OA (nicht dargestellt) würde einem normal konfigurierten Labyrinth entsprechen. Typ OB: normal ausdifferenziertes Bogengangssystem bei mißgebildeter Schnecke. Typ IA: seitlicher Bogengang dysplastisch oder aplastisch bei sonst normalem Labyrinth. Typ IB: zur Mißbildung des seitlichen Bogenganges treten dysplastische Veränderungen der Schnecke. Typ IIA: seitlicher und oberer Bogengang sind fehlgestaltet, meist als plumpe Evagination

des Vestibulums, hinterer Bogengang und Kochlea sind normal. Typ IIB: zur Mißbildung des seitlichen und oberen Bogenganges treten dysplastische Veränderungen der Kochlea. Typ IIIA: bei völlig fehlendem Bogengangssystem sind Vestibulum und Schnecke normal geformt. Typ IIIB: statt eines Labyrinthes rudimentäres Bläschen, oft mit einer einzelnen fingerförmigen cranialen Ausstülpung. Typ IV: entspricht einer Aplasie.

Aus TERRAHE K., "Diagnostik der Mißbildungen des Ohres und des Ohrschädels, Seite 154, 1972(71)

Tabelle 25: Unser Krankengut (79 Labyrinthmißbildungen der Jahre 1956 - 1982) in die Typeneinteilung nach TERRAHE eingeordnet:

| Mißbildungstyp | Insg. Anzahl |
|---|---|
| OB | 13 |
| IA | 31 |
| IB | 4 |
| IIA | 8 |
| IIB | 3 |
| IIIA | 6 |
| IIIB | 11 |
| IV | 3 |
| | 79 |

Am häufigsten trat also eine isolierte Dysplasie des Canalis semicircularis lateralis auf.

Von den 11 Fällen der Gruppe IIIB zeigten 8 ein rudimentäres Ohrbläschen (bei 2 Patienten doppelseitig), 3 davon eine Mondini-Mißbildung, die dadurch charakterisiert war, daß Modiolus und Lamina spiralis ossea fehlten, d. h. eine Schnecke ohne Unterteilung in Windungen vorlag.

Den Begriff der Mondini-Deformität (40, 64) sollte man jedoch nicht zu eng fassen, da diese selbst pathoanatomisch nicht scharf zu definieren ist. Am besten sind unter diesem Mißbildungstyp alle Defekte des cochleären Binnengerüstes ungeachtet ihrer Ausdehnung einzuordnen. (MÜNDNICH K. und TERRAHE K. 1979(43).

**Diskussion der Labyrinthdysplasien**
**Ergebnisse bei anderen Autoren**

In einer tomographischen Studie (erfaßter Zeitraum 1962 - 1971) von PHELPS (1974(52) berichtete er von 157 Patienten mit angeborenen Mißbildungen der Ohrmuschel, des äußeren Gehörgangs oder von beiden.

Bei 34 Patienten fand sich eine Innenohrdysplasie. Jeder dieser Patienten zeigte zumindest zusätzlich eine Fehlgestaltung des äußeren Ohrs.

Die 57 Ohren mit Mißbildungen des knöchernen Labyrinths teilte er je nach Ausprägungsgrad in 3 Gruppen ein:

Gruppe I Geringgradige Mißbildung des knöchernen Labyrinths beschränkt sich auf den horizontalen und oberen Bogengang.

Gruppe II Geringgradige Mißbildung des Vestibulums und der Bogengänge und in gewissem Grade der Cochlea oder des Inneren Gehörgangs.

Gruppe III Hochgradige Mißbildungen des Innenohrs (dazu zählten 4 Aplasien des Innenohrs).

Die Aufteilung der Fälle innerhalb der Gruppen war folgendermaßen: Tabellen 26, 27, 28.

Tabelle 26

Gruppe I
13 Fälle, 23 Ohren

| | | |
|---|---|---|
| einseitig | 1 | |
| beidseitig | I/I | 11 |
| | I/III | 1 |

Bei 11 Patienten war die Ohrmißbildung auf eine Thalidomidembryopathie zurückzuführen.

2 Fälle zeigten ein Franceschetti-Syndrom.

Tabelle 27

Gruppe II
10 Fälle, 13 Ohren

| | | |
|---|---|---|
| einseitig | 1 | |
| beidseitig | II/II | 3 |
| | I/II | 1 |
| | III/II | 3 |

10 von 13 Ohren zeigten eine Mondini-Dysplasie, bei 5 von diesen war die Cochlea hypoplastisch mit sklerosierten Wänden und fehlendem Modiolus.

Tabelle 28

Gruppe III
14 Fälle, 21 Ohren

| | | |
|---|---|---|
| einseitig | 3 | |
| beidseitig | III/III | 7 |
| | III/II | 3 |
| | I/III | 1 |

Am häufigsten wurde in dieser Gruppe tomographisch ein großer

rundlicher Hohlraum mit einem oberen Bogengang nachgewiesen (9 Ohren).

Dieses Phänomen wurde auch von TERRAHE (1965(72) beschrieben.

17 mal fand sich ein rudimentäres Ohrbläschen, 4 mal eine Aplasie. Bei keinem dieser Ohren ließ sich tomographisch die Cochlea diagnostizieren.

In Analogie zu unserer Einteilung der Labyrinthmißbildungen je nach Ausprägungsgrad in 4 Gruppen ergab sich folgende Verteilung der Innenohrmißbildungen aus PHELPS' tomographischer Serie:

Tabelle 29

| | | |
|---|---|---|
| Anzahl der Patienten insgesamt | | 157 |
| Labyrinthmißbildungen (Patienten) | | 34 |
| | entsprechend | 57 Ohren |
| a) | Bogengänge | 24 |
| b) | Cochlea | 11 |
| c) | Ohrbläschen | 18 |
| d) | Aplasie | 4 |

Nach der systematischen Einteilung TERRAHES (1972(71) war die Aufteilung der 57 Labyrinthmißbildungen aus PHELPS' Patientengut wie folgt:

Tabelle 30

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | | OB | 0 | | |
| IA | 20 | IB | 10 | IV | 4 |
| IIA | 4 | IIB | 1 | | |
| IIIA | 0 | IIIB | 18 | | |

REISNER (1969(62) hat bei 29 Schläfenbeinen (16 Fälle) mit röntgenologisch normalem Labyrinth den Durchmesser der Cochlea-Basis ausgemessen. Er schwankte zwischen 4,6 und 7,7 mm mit einem Mittelwert von 6,5 mm auf a.-p. Tomogrammen (auf Stenvers-Tomogrammen zwischen 6,1 und 8,5 mm mit einem Mittelwert von 7,1 mm). Der Vergrößerungfaktor betrug dabei konstant 1,3. Ein Vergleich mit anatomischen Messungen (Durchmesser der Cochlea-Basis 8 mm, der Basalwindung der Schnecke 7 - 7,5 mm) zeigte eine gute Korrelation zu seinen Meßwerten auf Stenvers-Tomogrammen.

In seiner tomographischen Studie von 80 Fällen mit angeborener Schwerhörigkeit wies er darauf hin, daß der Durchmesser einer dysplastischen Cochlea normal oder in Kombination mit einer stark sklerosierten knöchernen Kapsel deutlich verengt sein kann. Um eine vergleichbare Information über Weite und Größe der Cochlea zu erhalten, hat er in seiner Serie von Ohrmißbildungen jeweils den Durchmesser der Schneckenbasis ausgemessen. Dabei kam er zu folgendem Ergebnis:

Tabelle 31

N = 80 Fälle

| | |
|---|---|
| 16 Fälle (24 Schläfenbeine) | Dysplasie der Cochlea, aber normaler Cochleadurchmesser. |
| 10 Fälle (12 Schläfenbeine) | Cochleadysplasie mit deutlich verengtem Cochlealumen in Kombination mit einer verdickten knöchernen Kapsel (a.-p. Projektion Durchmesser kleiner als 4,6 mm, Stenvers-Projektion Durchmesser kleiner als 6,1 mm). |
| 3 Fälle ( 5 Schläfenbeine) | Cochlealumen deutlich eingeengt, aber die normalen 2 1/2 Windungen gut erkennbar. (Bei 1 dieser Fälle war die knöcherne Kapsel außer- |

gewöhnlich dünn).

8 Fälle (12 Schläfenbeine) Totale Aplasie der Schnecke, anstelle der normalen Cochlea nur homogene dichte Knochenstruktur sichtbar.

Unser Krankengut:

Von insgesamt 109 Ohrmißbidungen der Jahre 1978 - 1982 zeigten 7 eine Hypoplasie der Cochlea infolge einer Mondini-Dysplasie. Bei den 3 Patienten mit doppelseitiger Schneckenmißbildung (Ohren Nr. 11 und 12, Nr. 13 und 14, Nr. 16 und 17) war die Basalwindung der Cochlea gut ausgebildet und auch die 3 Bogengänge normal (siehe Tabelle 21), sodaß in diesen 3 Fällen die Labyrinthmißbildung lediglich eine Vermutungsdiagnose darstellte.

Bei 1 Patienten (Ohr Nr. 15 VI b), Nr. 6 VI a)) war das Bogengangssystem hochgradig mißgebildet: Die Mondini-Dysplasie (linkes Ohr) war hier mit dem Fehlen aller 3 Bogengänge kombiniert.

**Die Labyrinthfenster bei angeborenen Ohrmißbildungen**

Von 299 Mittelohrdysplasien der Gruppen I - V zeigten die Labyrinthfenster folgende Besonderheiten:

Tabelle 32

| | Fenestra vestibuli Fälle | Fenestra cochleae Fälle |
|---|---|---|
| nicht angelegt oder nicht beurteilbar | 43 | 53 |
| davon in Gruppe I | 2 | -- |
| Gruppe II | 7 | 22 |
| Gruppe III | 7 | 7 |
| Gruppe IV | 12 | 8 |
| Gruppe V | 15 | 16 |
| Fraglich angelegt | 22 | 16 |

Dysplasien in der Gegend der ovalen Fensternische, die Stapesfußplatte mit einbeziehend ohne knöcherne Okklusion oder Einengung der Nische lassen sich tomographisch nicht diagnostizieren. (REISNER 1969(62).

Ist die ovale Fensternische auf a. p. und Stenverstogrammen in Schichtabständen von 1 mm nicht sichtbar, besteht nach REISNER (62) kein Zweifel über einen totalen knöchernen Verschluß der Fenestra vestibuli.

In seiner tomographischen Studie berichtete er von 4 derartigen Fällen von insgesamt 80 mit angeborener Schwerhörigkeit (entsprechend 5%).

Eine Dysplasie des runden Fensters ist weniger häufig anzutreffen (WRIGHT 1981(76), REISNER 1969(62).

POTTER (1969(60) konnte bei 33 angeborenen Ohrmißbildungen mit Atresie des Meatus acusticus externus tomographisch 11 mal, entsprechend 33%, Mißbildungen der Fenestra vestibuli, der Fenestra cochleae oder von beiden nachweisen.

**Kombinationen von Labyrinthmißbildungen und gleichzeitiger Mittelohrdysplasie**

Bei insgesamt 348 Mittelohrmißbildungen, die im Zeitraum von 1956 - 1982 von uns erfaßt wurden, traten 45 in Kombination mit einer Labyrinthdysplasie auf, das entspricht einem relativen Anteil von 13%.

Tabelle 33

45 X KOMBINATION

Labyrinthmißbildung +
Mittelohrmißbildung

| Gruppe | N | Mittelohr-Mißbildungen Gesamt | % |
|---|---|---|---|
| I | 10 | 44 | 22% |
| II | 15 | 162 | 9% |
| III | 6 | 74 | 8% |
| IV | 11 | 49 | 22% |
| V | 3 | 19 | 22% |
| | 45 | 348 | 13% |

Tabelle 34

Bei 23 einseitigen Labyrinthmißbildungen:

\+ 8 EINSEITIGE MITTELOHRMISSBILDUNGEN
\+ 6 DOPPELSEITIGE MITTELOHRMISSBILDUNGEN

| EIN Mittelohr | Gruppe | Bogengänge | Ohrbläschen |
|---|---|---|---|
| Am gleichen Ohr | I | 1 | 1 |
| | II | 2 | |
| | IV | 1 | 1 |
| Am anderen Ohr | II | 1 | |
| | V | 1 | |

BEIDE Mittelohren

Von den 3 Patienten zeigte jeder eine einseitige Bogengangsdysplasie

| Gleiches Ohr | | Anderes Ohr | |
|---|---|---|---|
| II | + | IV | 1 |
| IV | + | II | 1 |
| V | + | III | 1 |

Tabelle 35

Bei 56 doppelseitigen Labyrinthmißbildungen:

\+ 6 EINSEITIGE MITTELOHRMISSBILDUNGEN
\+ 28 DOPPELSEITIGE MITTELOHRMISSBILDUNGEN

| | bds. Bogeng. | | bds. Cochlea | | 1 Ohr Bogeng. 1 Ohr Cochlea | | 1 Ohr Bogeng. 1 Ohr Ohrblä. | | bds. Ohrbl. | | bds. Aplasie | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Eins. | | | | | | | | | | | | |
| I | 3 | II | 1 | | | | III/VIa | 1 | | | | |
| II | 1 | | | | | | | | | | | |
| Dps. | | | | | | | | | | | | |
| I+II | 4 | I+III | 2 | I+I | 2 | | | | | | | |
| II+II | 4 | | | II+II | 2 | | | | | | | |
| II+III | 2 | | | | | | | | | | | |
| III+III | 2 | | | | | | | | III+V | 2 | | |
| IV+IV | 2 | | | IV+IV | 2 | | | | IV+IV | 2 | IV+IV | 2 |
| Ges. | 18 | | 3 | | 6 | | 1 | | 4 | | 2 | |

**Diskussion:**
**Kombination von Labyrinth- und Mittelohrmißbildungen**
**Ergebnisse anderer Autoren.**

ALTMANN (1965(3) schätzte, daß 30% der Fälle mit kongenitaler Atresie des Ohrs mit Innenohrmißbildungen assoziiert seien.

NAUNTON UND VALVASSORI (1968(46) berichteten über einen ungewöhnlich hohen Prozentsatz von Fällen mit kompletter Atresia auris congenita und assoziierter sensoneuraler Taubheit in ihrem Beobachtungsgut.

Bei ihrer tomographischen und audiometrischen Untersuchung von insgesamt 66 Patienten mit angeborenen Ohrmißbildungen fanden sie 8 mal, entsprechend mehr als 12%, eine gleichzeitige Innenohrdysplasie.

Von Bedeutung in dieser Serie von Fällen war auch, daß nur 1 Fall auftrat, bei dem die sensoneurale Taubheit nicht von tomographisch nachweisbaren Veränderungen des Innenohrs begleitet war.

Außerdem zeigte sich auch bei ihrer Untersuchung wie bei unserem Beobachtungsgut, daß Innenohrdysplasien sowohl auf der Seite mit Atresie als auch auf dem Ohr ohne Atresie vorkommen können.

Die Autoren betonen demnach wie wichtig es ist, vor einer geplanten Operation beide Ohren tomographisch zu untersuchen.

In einer tomographischen Studie POTTERS (1969(60) zeigten 11 Patienten (13 Ohren) von insgesamt 24 mit angeborener Atresie des äußeren Gehörgangs eine gleichzeitige Mißbildung des Innenohrs, entsprechend 47%. Die Labyrinthmißbildung trat 9 mal einseitig und 2 mal doppelseitig auf.

Bei Thalidomidembryopathien ist in mehr als 10% das Ohr am Mißbildungssyndrom beteiligt. Oft werden äußeres-, Mittel- und Innenohr von der Dysplasie in Mitleidenschaft gezogen (REISNER 1969(62).

Eine Innenohrdysplasie ist hier besonders häufig:

bei KLEINSASSER und
MITARBEITER (1964(32) in 15 von 28 Fällen
bei TERRAHE (1965(72) in 34 von 37 Fällen
bei REISNER (1969(62) in 20 von 23 Fällen (wobei in 9 von diesen Fällen, entsprechend 45%, eine Atresie des äußeren Gehörgangs vorkam).

In COLMAN'S Sammlung (1971(10) von 157 Patienten mit kongenitaler Atresie des Ohrs wurde tomographisch bei 21 % eine Labyrinthmißbildung und bei 11% eine Dysplasie der Cochlea diagnostiziert. In unserem Krankengut (N = 427 Ohrmißbildungen der Jahre 1956 - 1982) betrug die Anzahl der Labyrinthdysplasien 79, entsprechend 18,5%, der Anteil der Cochleamißbildungen (Gruppe VI b) 31, entsprechend 7%.

JAFEK (1975(29) fand in seiner tomographischen Untersuchung an 44 Patienten mit Atresia auris congenita bei 5 Fällen, entsprechend 11%, eine Kombinationsmißbildung, wobei sich bei jedem dieser Fälle eine reine Schalleitungsschwerhörigkeit ohne sensoneurale Komponente zeigte.

BERGSTROM und MITARBEITER (1971(7) kamen bei ihren Untersuchungen mit 12 % zu einem ähnlichen Ergebnis.

**Labyrinthmißbildungen und Innerer Gehörgang**

Im Zusammenhang mit den Labyrinthmißbildungen verdient der Meatus acusticus internus besondere Beachtung:

Von 38 Labyrinthdysplasien der Jahre 1972 - 1982 zeigte der innere Gehörgang folgende Besonderheiten:

Bei 2 Patienten mit einer beidseitigen Cochleamißbildung (Gruppe OB nach TERRAHE) war er auf beiden Ohren stark erweitert (Durchmesser

ca. 8 - 10 mm).

7 mal, entsprechend 18%, war er mehr oder weniger stark verschmälert. Bei einem Patienten mit Franceschettisyndrom (Ohren Nr. 6/V a), Nr. 15/VI b) war der Meatus acusticus internus beidseits nur 3 mm weit.

In den übrigen 5 Fällen betrug seine Breite ca. 1 - 2 mm.

Nur in einem der 7 Fälle äußerte sich die Labyrinthdysplasie lediglich als eine Hypoplasie der Schnecke, während das Bogengangssystem normal war. Bei den übrigen Fällen war das Labyrinth hochgradig mißgebildet. Die Schnecke war insgesamt 6 mal von einer Dysplasie betroffen, in 3 Fällen fand sich ein rudimentäres Ohrbläschen.

Die normale Variationsbreite des Meatus acusticus internus beträgt 3,0 - 6,5 mm mit einer durchschnittlichen Weite von 4,7 mm. (62)

Unter den 80 Fällen mit angeborener Schwerhörigkeit fand REISNER (1969(62) in seiner tomographischen Studie folgende Aufteilung von Dysplasien des Meatus acusticus internus:

| | | |
|---|---|---|
| 14 | (23 Ohren) | entspr. 18% Stenose (kleiner als 3 mm Durchmesser) |
| 4 | ( 5 Ohren) | entspr. 5% Atresie |
| 4 | ( 5 Ohren) | entspr. 5% Abnorme Weite (größer als 6,5 mm Durchmesser) |

In PHELPS' tomographischer Serie (1974(52) konnte er bei insgesamt 57 Labyrinthmißbildungen 29 mal (entspr. 50%) keinen normalen inneren Gehörgang nachweisen. Dabei war der Meatus acusticus internus

| | | |
|---|---|---|
| in Gruppe I | (23 Ohren) | 1x deutlich eingeengt (Durchmesser kleiner als 2 mm) |
| in Gruppe II | (13 Ohren) | 7x deutlich eingeengt |
| in Gruppe III | (21 Ohren) | war er bei allen Fällen sehr schmal bzw. fehlte ganz. |

Wie aus einer anderen tomographischen Studie PHELPS' (1975(53) hervorging, war bei all jenen Patienten, bei denen der innere Gehörgang weniger als 3 mm Durchmesser hatte, deren Hörvermögen mehr oder weniger stark eingeschränkt. Nur bei 1 von 56 Patienten mit Labyrinthmißbildungen war trotz Einengung des Meatus acusticus internus auf weniger als 2 mm beidseits eine Innenohrfunktion in gewissem Grade nachweisbar.

Einer abnormen Erweiterung oder ungewöhnlichen Gestalt kommt keine pathologische Bedeutung zu. (43)

## Diskussion
**der Ergebnisse bei meinen Untersuchungen (N = 109, 1978 - 1982) und der insgesamt 427 Ohrmißbildungen der Jahre 1956 - 1982**

Bei einem Beobachtungsgut von 75 Patienten wurden 109 mißgebildete Ohren in Schichtabständen von 2 mm tomographisch erfaßt und in 6 Gruppen eingefügt. Leitende Parameter bei der Einteilung in Gruppen war einmal die Art der Mißbildung, zum anderen die Breite des Cavum tympani.

Tabelle 1 (Seite 15) zeigt die Verteilung der Mittelohr- und Labyrinthmißbildungen auf die 6 verschiedenen Gruppen aus den Jahren 1978 - 1982 (N = 109)

Zum Vergleich sind die Ergebnisse von Frey/Hast (1956 - 1968(26) und Frey/Brucerius (1972 - 1976(8) in Tabelle 36 aufgeführt.

Tabelle 36

| | Frey/Hast | | | Frey/Brucerius | |
|---|---|---|---|---|---|
| Gruppe | Fälle | % | Gruppe | Fälle | % |
| I | 10 | 6,0 | I | 10 | 9,8 |
| II | 75 | 45,2 | II | 49 | 48,0 |
| III | 17 | 10,3 | III | 16 | 15,7 |
| IV | 14 | 8,4 | IV | 6 | 5,9 |
| V | 10 | 6,0 | V | 4 | 3,9 |
| VI | 40 | 24,1 | VI | 17 | 16,7 |
| Gesamt | 166 | 100,0 | | 102 | 100,0 |

Vergleicht man die Ergebnisse der 3 Untersuchungen untereinander, so ist die relative Häufigkeit der Gruppe I mit 16,5%, der Gruppe III mit 21% und der Gruppe IV mit 18% bei dem eigenen Beobachtungsgut verhältnismäßig hoch.

Die Ursache für den relativ großen Anteil der Gruppe I bei meinen Untersuchungen ist vielleicht darauf zurückzuführen, daß heute aufgrund der in den letzten Jahren noch perfekter entwickelten Technik eine verfeinertere audiometrische Diagnostik möglich ist. Demzufolge werden heutzutage viel häufiger als noch vor etlichen Jahren audiometrische Befunde von Patienten mit einer Leitungsschwerhörigkeit mit Hilfe der Ohrtomographie radiologisch weiter abgeklärt, um eine evtl. Gehörknöchelchenmißbildung oder auch eine bindegewebige Verschattung, wie sie bei der Gruppe I gar nicht so selten auftritt, nachzuweisen bzw. auszuschließen.

Zur Häufigkeit von Dysplasien der Gruppen III und IV ist zu ergänzen, daß bei den zur Gruppe III gehörigen Fällen 13 von insgesamt 23 als II - III, bei den Fällen der Gruppe IV 13 von 20 als III - IV eingestuft wurden.

Tatsächlich zeigt sich in der Praxis oft, daß die Grenzen zwischen den einzelnen Gruppen fließend sind, so daß die

Gruppendifferenzierung immer auch von einem bestimmten Ermessensspielraum mitbestimmt wird.

Auch GILL (1969(25) wies bei seiner Einteilung von 70 chirurgischen Fällen mit Atresia auris congenita (83 Ohren) in 4 Typen darauf hin, daß sich die Mißbildungen bei den einzelnen Typen oft zu einem gewissen Grade überlappen.

Von 1956 - 1982 wurden 427 Ohrmißbildungen in hypozykloider Verwischung am Polytome in a.-p. Einstellung, in Seitenlage, in Stenvers und im Einzelfall in axialer Pyramideneinstellung tomographiert.

Tabelle 2 Seite 15 zeigt die Aufteilung der Gesamtzahl von Ohrdysplasien in die Gruppen I - VI

Tabelle 37

DYSPLASIS AURIS CONGENITA

| Gruppe | 1956-1982 N = 427 % | 1956-1968 206 % | 1969-1976 102 % | 1977-1982 119 % |
|---|---|---|---|---|
| I | 10,3 | 6 | 10 | 16 |
| II | 37,9 | 41 | 48 | 25 |
| III | 17,3 | 17 | 15 | 20 |
| IV | 11,5 | 11 | 6 | 17 |
| V | 4,5 | 5 | 4 | 3 |
| VI | 18,5 | 20 | 17 | 19 |
| | 100 | 100 | 100 | 100 |

In 10,3% waren die Gehörknöchelchen bei offenem Gehörgang mißgebildet, in 37,9% war das Cavum tympani bei verschlossenem Gehörgang geräumig, in 17,3% verkleinert, in 11,5% sehr schmal und in 4,5% lagen atypische Knochenbildungen der Pars tympanica, der Squama temporalis und des Processus styloideus vor. Das Labyrinth war 79 mal mißgebildet, entsprechend 18,5%.

Die im Hinblick auf die hörverbessernden Operationen vorgenommenen Messungen der Mittelohrräume ergaben im a.-p. Tomogramm vor allem Verschmälerungen in der Breite. Die durchschnittliche Breite des Cavum tympani bei den Gruppen I - IV läßt sich der Tabelle 38 entnehmen.

Tabelle 38

MITTELOHRMISSBILDUNGEN GRUPPE I - IV

1956 - 1982 (N = 247)
M i t t e l o h r r ä u m e
(Durchschnittswerte)

| | | B r e i t e (mm) | | | H ö h e (mm) | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Gruppe | Fälle | Aditus | Vestibulum | Cochlea | Antrum | Vestibulum | Cochlea | Atresie-Block Dicke |
| normal | | 3,4 | 6,4 | 6,0 | 6,8 | 12,4 | 11,8 | - |
| I | 10 | 3,6 | 6,0 | 5,4 | 7,2 | 13,8 | 13,7 | - |
| II | 147 | 2,8 | 4,3 | 4,7 | 6,6 | 12,0 | 12,8 | 6,2 |
| III | 56 | 2,2 | 3,3 | 4,1 | 6,7 | 9,4 | 10,1 | 8,5 |
| IV | 34 | 1,0 | 2,2 | 2,6 | 3,9 | 7,6 | 8,0 | 10,8 |
| Gesamt | 247 | | | | | | | |

Das Cavum tympani wurde von Gruppe II bis zur Gruppe III definitionsgemäß deutlich schmäler. Bei Gruppe IV war das Cavum tympani in Schichthöhe des Vestibulums und der Cochlea mit durchschnittlich 2,2 - 2,6 mm im Vergleich zu normal 6,0 - 6,4 mm auf über die Hälfte eingeengt und auch die Höhe war mit 7,6 - 8,0 mm gegenüber normal 11,8 - 12,4 mm wesentlich verkürzt; der Atresieblock war bei dieser Gruppe mit durchschnittlich 10,8 mm besonders dick.

Bei 215 Mittelohrmißbildungen der Gruppen II - IV (Abb. 8, Seite 64) hatte das Cavum tympani in Schichthöhe des Vestibulums meistens eine Breite zwischen 3 - 5 mm, bei den Gruppen III und IV war es oft

spaltförmig mit nur 1 - 2 mm Breite und dadurch sehr erschwerten anatomischen Voraussetzungen für eine Tympanoplastik.

Bei den Fällen der Gruppe I (Abb. 7, Seite 62) betrug die durchschnittliche Breite in der überwiegenden Zahl der Fälle zwischen 5 - 7 mm, so daß die Größe des Cavum tympani in Schichthöhe der Fenestra vestibuli mit geringen Schwankungen definitionsgemäß weitgehend normal war.

Neben dem Stapes ist der Incus das am häufigsten fehlgebildete Ossikel (43). MORRISON (1971(41) und GILL (1969(25) konnten dies bei der Analyse der Ossikeldysplasien ihrer chirurgischen Fälle bestätigen (Tabelle 5 und 6, Seite 23 und 24).

Von den 44 Mißbildungen der Gruppe I aus den Jahren 1956 - 82 war der Incus doppelt so häufig (35 mal), entsprechend 80%, von einer Dysplasie betroffen als der Malleus (17 mal), entsprechend 39%. Am häufigsten war der Incus (24 mal) oder der Malleus (8 mal) verkleinert. Nur einmal konnte der Malleus tomographisch nicht gesehen werden, 3 mal der Incus.

Dysplasien des Stapes lassen sich tomographisch nicht eindeutig nachweisen. Der tomographische Nachweis einer knöchernen Verlegung oder Einengung der ovalen Fensternische läßt evtl. auf eine Mißbildung des Stapes schließen (REISNER 1969(62).

In unserem Beobachtungsgut von 44 Ohrmißbildungen der Gruppe I ließ sich in 3 Fällen eine Stapeshyperplasie radiologisch nicht ausschließen.

Von 299 Mittelohrmißbildungen aus den Jahren 1956 - 1982 waren 185 einseitig. 57 Patienten (114 Ohren) zeigten auf beiden Ohren eine Dysplasie der Mittelohrs.

Bei den doppelseitigen Mittelohrdysplasien (Tabelle 18, Seite 71) hatten ganz überwiegend 45 Patienten auf beiden Ohren die gleiche Gruppe und nur 12 waren unterschiedlich. Eine Ausnahme bildete lediglich die Gruppe I, da hier von 14 Patienten nur 8 auf beiden Seiten die Gruppe I zeigten, 6 am anderen Ohr aber Gruppe II oder

Gruppe III.

Für die Indikation einer hörverbessernden Operation ist von großer Bedeutung, daß bei den schweren Mißbildungen der Gruppe IV meist auch das andere Ohr die "große Dysplasie" zeigte: Von 12 Patienten hatten 10 beidseitig diese schwere Mißbildung und nur zwei am anderen Ohr die Gruppe III.

Bei 6 Patienten unseres Beobachtungsgutes (N = 88 Mittelohrmißbildungen der Gruppen I - V der Jahre 1978 - 82) zeigte sich ein Franceschetti-Syndrom. Eine Innenohrbeteiligung zählt bei diesem Syndrom zu den Ausnahmen (13, 27, 33, 43, 70). Eigene Untersuchungen: Einseitige Mondinimißbildung bei 1 Patienten, Gruppe I / Nr. 9).

Offensichtlich besteht eine Korrelation zwischen der Häufigkeit des Auftretens dieses Syndroms und dem Schweregrad der Dysplasie (LLOYD und PHELPS 1979(34), TERRAHE 1972(71). Die Hälfte unserer Patienten (3 von 6) zeigte eine Ohrmißbildung der Gruppe IV.

Verlaufsanomalien des Facialiskanals sind bei normal konfiguriertem Schläfenbein selten, bei Mißbildungen des Os tympanicum kommen sie jedoch häufig vor. (MÜNDNICH u. TERRAHE 1979(43), PHELPS 1981(56).

In den Untersuchungen der Jahren 1956 - 1982 nahm der Canalis facialis bei 299 Ohrmißbildungen der Gruppen I - V 46 mal, entsprechend 15 %, einen atypischen Verlauf.

Häufig ist der Nerv mehr nach vorne verlagert aufgrund mangelnder Entwicklung des Schläfenbeins. (PHELPS u. MITARBEITER 1977(55), WRIGHT 1981(76).

Eigene Untersuchungen: Von 109 Ohrmißbildungen in 5 von 7 Fällen. Besonders bei schweren Dysplasien des Schläfenbeins wie bei thalidomidbedingten Mißbildungen oder der Dysostosis mandibulofacialis wird der Nerv oft zu einem atypischen Verlauf gezwungen (56). PHELPS (1974(52) und KLEINSASSER und SCHLOTHANE

(1964(32) konnten dies in ihren Untersuchungen bestätigen.

Mißbildungen der Labyrinthfenster sind tomographisch oft schwierig nachzuweisen (REISNER 1969(62).

Von 299 Mittelohrmißbildungen der Gruppen I - V aus den Jahren 1956 - 82 war die Fenestra vestibuli 43 mal nicht angelegt oder nicht beurteilbar, entsprechend 14%. Fraglich angelegt war das ovale Fenster in insgesamt 22 Fällen, entsprechend 7%.

Die Darstellung der Fenestra cochleae ist auch beim gesunden sehr variabel (FREY 1968(23), JAHRSDOERFER (1978(30), so daß sich hier nur der positive Befund, also ein eindeutig erkennbares rundes Fenster für eine radiologische Diagnose verwerten läßt.

Von 299 Mittelohrmißbildungen der Gruppen I - V fehlte die Fenestra cochleae bzw. war nicht beurteilbar in insgesamt 53 Fällen, entsprechend 18%. Fraglich angelegt war das runde Fenster insgesamt 16 mal, entsprechend 5%.

Bei anderen Autoren schwankte die Häufigkeit von Dysplasien der Labyrinthfenster zwischen 5% (4 von 80 Fällen) bei REISNER (1969(62) bis zu 33% (11 von 33 Ohren) bei POTTER (1969(60).

Bei einem Beobachtungsgut von 427 angeborenen Ohrmißbildungen der Jahre 1956 - 1982 betrug der Anteil der Labyrinthmißbildungen 79, entsprechend 18,5%.

In dieser Arbeit wurden die Labyrinthmißbildungen einmal nach der systematischen Einteilung nach FREY/MÜNDNICH in die Untergruppen a) - d) zugeordnet, zum anderen aber erfolgte auch eine Aufgliederung nach den skizzenmäßigen Schema TERRAHES (Abb. 9 Seite 86) in die Gruppen OB - IV.

Bei der Einteilung nach FREY/MÜNDNICH zeigte die Mehrheit (45 Ohren) reine Bogengangsmißbildungen (a), 23 Mißbildungen der Cochlea mit und ohne Bogengangsystem (b), 8 Ohrbläschen (c), und 3 völlige Aplasien (d).

Der Vergleich 1956 - 1968 um die Conterganära mit 1969 - 1982 zeigte keine auffallenden Veränderungen in der Häufigkeit der Labyrinthmißbildungen (Tabelle 1, Seite 15 u. Tabelle 36, Seite 101).

Die Aufteilung der 79 Labyrinthmißbildungen nach der Systematik TERRAHES (71) ergab:

Am häufigsten war der horizontale Bogengang mißgebildet (31 mal IA), wobei er meistens verkürzt, verplumpt und erweitert war (29 mal), 2 mal lag eine Aplasie vor. Tomographische Untersuchungen anderer Autoren bestätigten unser Ergebnis (21, 43, 52, 62). Der Häufigkeit nach an 2. Stelle lag die Gruppe OB (isolierte Cochleadysplasien, N = 13). Der Anteil der Gruppe IIIB (Dysplasie von Schnecke und aller 3 Bogengänge) war mit 11 Fällen, entsprechend 14%, relativ hoch, davon waren 8 ein rudimentäres Ohrbläschen, 3 Mondini-Dysplasien.

Verglichen mit der tomographischen Studie von PHELPS (1974(52) von 57 Labyrinthmißbildungen fiel auf, daß hier die Gruppe OB bzw. IIIA in keinem Falle auftrat. Der relativ hohe Anteil der Gruppe IIIB mit 9 von 57 Fällen, entsprechend 16%, war wahrscheinlich darauf zurückzuführen, daß 26 von 34 Patienten mit Innenohrdsyplasie in der Thalidomidära (1957 - 1962) geboren wurden, so daß die Labyrinthdysplasie vermutlich zu Lasten dieses Medikamentes ging.

Die 3 Aplasie Fälle bei unserem Patientengut sowie die 4 in PHELPS' Sammlung traten alle nach Contergan auf.

Doppelseitige Labyrinthmißbildungen waren wesentlich häufiger (56 Ohren) als einseitige (23) mit fast durchwegs gleichem Mißbildungstyp auf beiden Seiten (48 von 56) (Tabelle 24, Seite 85).

Bei 45 Ohren von insgesamt 348 Mittelohrdysplasien, entsprechend 13 %, lagen Kombinationen von Labyrinthmißbildungen mit gleichzeitigen Mittelohrmißbildungen vor (Tabelle 33, Seite 94).

Die relative Häufigkeit im Vergleich zur Gesamtmißbildungszahl war bei den Gruppen I und IV mit jeweils 22% besonders hoch.

Einige Autoren erzielten in ihren tomographischen Untersuchungen mit 11% bzw. 12% ein ähnliches Ergebnis (7, 29, 46). Bei anderen Autoren war der prozentuale Anteil einer gleichzeitigen Labyrinthdysplasie in ihrem Patientengut mit 32% (COLMAN 1971(10) bzw. 47% (POTTER 1969(60) noch größer.

Unter den 23 einseitigen Labyrinthmißbildungen (Tabelle 34, Seite 95) kamen gleichzeitig 8 einseitige Mittelohrmißbildungen vor, 6 am gleichen Ohr, 2 am anderen Ohr. Doppelseitige Mittelohrmißbildungen hatten 3 Patienten mit einseitigen Bogengangsmißbildungen.

Unter den 56 doppelseitigen Labyrinthmißbildungen (Tabelle 35, Seite 96) fanden sich zusätzlich 6 einseitige und 28 doppelseitige Mittelohrmißbildungen.

Bei den schwersten Labyrinthmißbildungen in Form eines rudimentären Ohrbläschens oder einer Aplasie war auch das Mittelohr regelmäßig erheblich mißgebildet oder fehlte, wie bei einem Contergankind mit beidseitiger Aplasie des Labyrinths, bei dem auch Mittelohr und äußeres Ohr auf beiden Seiten völlig fehlten.

Gerade im Nachweis einer kombinierten Mißbildung von Innen- und Mittelohr kommt der Tomographie eine große Bedeutung zu. Denn bei der radiologischen Diagnostizierung eines stark deformierten Labyrinths ist mit großer Wahrscheinlichkeit auch die Innenohrfunktion stark beeinträchtigt, und eine hörverbessernde Operation ist hier nicht mehr gerechtfertigt (POTTER 1969(60).

Hochgradige Labyrinthdysplasien gehen oft mit einer Verschmälerung oder Fehlen des Meatus acusticus internus einher (MÜNDNICH u. TERRAHE 1979(43), PHELPS 1974(52).

Von 38 Innenohrmißbildungen der Jahre 1972 - 1982 war der innere Gehörgang 7 mal, entsprechend 18%, mehr oder weniger stark verschmälert (2x 3 mm, 5x 1 - 2 mm). Doch sagt auch der radiologische Nachweis eines normalen inneren Gehörgangs nichts über dessen Inhalt aus. (43)

## Zusammenfassung

Es wurden 109 Ohrmißbildungen der Jahre 1978 - 1982 in verschiedenen Ebenen tomographiert, in 5 verschiedene Gruppen (I - V) von Mittelohrdysplasien und in eine gesonderte Gruppe von Labyrinthdysplasien (VI) unterteilt, und mit den tomographischen Ergebnissen der Ohrmißbildungen der Jahre 1956 - 1977 verglichen, sodaß insgesamt 427 Ohrmißbildungen zur systematischen, zusammenfassenden Auswertung gelangten.

Mittelohrdysplasien waren mit 81,5% (348 von 427 Ohrmißbildungen) wesentlich häufiger als Labyrinthdysplasien mit 18,5% (79 von 427 Ohrmißbildungen).

Bei 45 Ohren von insgesamt 348 Mittelohrmißbildungen, entsprechend 13%, der Jahre 1956 - 1982 wurden Labyrinthdysplasien mit gleichzeitigen Mittelohrdysplasien vorgefunden.

Bei den doppelseitigen Mittelohrmißbildungen (57 Patienten, N = 114 Ohren) wiesen beide Ohren überwiegend die gleiche Gruppe auf (90 Ohren, entspr. 79%) und auch bei den beidseitigen Labyrinthdysplasien kam auf beiden Ohren gehäuft der gleiche Mißbildungstyp vor. (48 von 56 Ohren, entsprechend 86%).

Bei den 44 Mittelohrmißbildungen der Gruppe I (1956 - 1982), den sog. "kleinen Dysplasien" mit offenem Gehörgang und vorhandenem Trommelfell, war der Incus (35 mal) häufiger fehlgebildet als der Malleus (17 mal).

Bei den Mittelohrmißbildungen der Gruppen II - IV wurden im Hinblick auf die hörverbessernden Operationen im a.-p. Tomogramm Messungen der Breite und der Höhe des Cavum tympani und des Antrum mastoideum in Schichthöhe der Fenestra vestibuli und der Fenestra cochleae durchgeführt und die Streuung der Werte ermittelt, ebenso für die Breite des Atresieblocks.

(1) AGAZZI, C:
BULLO, E.
L'indagine radiologica stratigrafica dell' atresia auris congenita
Arch. ital. Otol. 61: 507 - 532 (1950)

(2) AGAZZI, C:
COVA, P. L.
SENALDI, M.
Semeiotica stratigrafica dell 'osso temporale
Simp. Intern. di Radiol. in Otorinolar.
Verlag Industr. Poligr. Lomb. Mailand (1958)

(3) ALTMANN, F.:
Mißbildungen des Ohrs
Handbuch der Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde
Herausgeber: BERENDES J., LINK R., und ZÖLLNER F.,
Band III, Teil 1; S. 643-667
Thieme Verlag 1965

(4) ANTHONI, W. P:
Congenital and Acquired Atresia of the External Auditory Canal
Arch. Otolaryngol. 65: 479-486 (1957)

(5) BARTELINK, D. L.:
Röntgenschnitte
Fortschr. Röntgenstr. 47: 399-407 (1933)

(6) BELLUCI, R. J.:
Ear related Developemental Anomalies of Branchial Clefts and Arches I and II
Trans. Pa. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol. 30: 27-33 (1977)

(7) BERGSTROM, L.:
HEMENWAY, W. G.
DOWNS, M. P.
A high risk registry to find congenital deafness
Otolaryngol. Clin. North. Am. 4: 369-399 (1971)

(8) BRUCERIUS, G.:
Die Tomographie zur Diagnostik der Ohrmißbildungen
Messungen und Beobachtungen an 102

mißgebildeten Ohren
Dissertationsschrift, München 1979

(9) BRÜTTING, H.: Indikation und Wertigkeit der Tomographie des Ohrs in hypozykloider Verwischung
Dissertationsschrift, München 1980

(10) COLMAN, B. H.: Congenital Atresia: Aspects of Surgical Care
Acta Otorhinolaryngol. Belg., 25: 929-935 (1971)

(11) CRABTREE, J. A.: The facial nerve in congenital ear surgery
Otolaryngol. Clin. N. Americ. 7: 505 (1974)

(12) EDGERTON, M. T.: Ear Construction in Children with Congenital Atresia and Stenosis
Plast. Reconstr. Surg. 43: 373-380 (1969)

(13) FERNANDEZ, O.:
RONIS, M. L. The Treacher-Collins Syndrome
Arch. Otolaryng. 80: 505 (1964)

(14) FISCHGOLD, H.:
METZGER, J.
KORACH, G. Tomographie de la région petro-sphéno-occipitale incidence des quatre derniéres paired crannienes
Acta radiol. 42: 56-64 (1954)

(15) FRANCESCHETTI, A.:
KLEIN, J. Mandibulofacial dysostosis
New hereditary Syndrome
Acta ophthal. (Kph) 27: 143 (1949)

(16) FREY, K. W.: Schichtaufnahmen des Felsenbeins mit polyzyklischer Verwischung
Fortschr. Röntgenstr. 85: 433-447 (1956)

(17) FREY, K. W.:
MÜNDNICH, K.
Schichtaufnahmen des Felsenbeins mit polyzyklischer Verwischung bei angeborenen Ohrmißbildungen
Fortschr. Röntgenstr. 87: 164-176 (1957)

(18) FREY, K. W.:
Die Detailerkennbarkeit des Schläfenbeins bei Schichtaufnahmen in hypozykloider Verwischung
Habilitationsschrift, München 1961

(19) FREY, K. W.:
Die Tomographie zur Diagnostik der Gehörknöchelchen
Röntgen Blätter 17: 527-545 (1964)

(20) FREY, K. W.:
Die Tomographie zur Diagnostik der "kleinen" Ohrmißbildungen
Röntgen Blätter 18: 1-16 (1965)

(21) FREY, K. W.:
Die Tomographie der Labyrinthmißbildungen
Fortschr. Röntgenstr. 102: 1-13 (1965)

(22) FREY, K. W.:
Die Tomographie des Schläfenbeins
(Technik, Röntgenanatomie, entzündliche Ohrerkrankungen)
Röntgen Blätter 21: 347-364 (8/1968)

(23) FREY, K. W.:
Die Tomographie des Schläfenbeins
Glomustumoren, Unfalldiagnostik, Otosklerose, Mißbildungen
Röntgen Blätter 21: 1-16 (9/1968)

(24) FUNASKA, S.:
Congenital Ossicular Anomalies without Malformations of the External Ear
Arch. Otorhinolaryngol. 224: 231-240 (1979)

(25) GILL, N. W.:
Congenital atresia of the ear
A review of the surgical findings in 83

cases
J. Laryng. 83: 551-587 (1969)

(26) HAST, B.: Die Tomographie der Ohrmißbildungen
Dissertationsschrift, München 1970

(27) HUTCHINSON, J. C.: The Otologic Manifestations of Mandibu-
CALDARELLI, D. D. lofacial Dysostosis
VALVASSORI, G. E. Trans. Am. Acad. Ophthalmol.
Otolaryngol. 84: 520-529 (1977)

(28) HUTCHINSON, J. C.: Classification and Multidisciplinary
CALDARELLI, D. D. Management of Microtia
GOULD, H. J. Otolaryngologic Clinics of North.
America 14 Nr. 4: 885-893 (1981)

(29) JAFEK, B. W., et al.: Congenital Aural Atresia:
An Analysis of 311 cases
Trans. Am. Acad. Ophthalmol.
Otolaryngol. 80: 588-595 (1975)

(30) JAHRSDOERFER, R. A.: Congenital atresia of the ear
Laryngoscope 88, Suppl. 13: 1-48 (1978)

(31) JOHNSON, N. J.: Gehörgangsatresie
KRISTENSEN, H. K. HNO 23: 282-284 (1975)
THOMSEN, J.

(32) KLEINSASSER, O.: Die Ohrmißbildungen im Rahmen der
SCHLOTHANE, E. Thalidomidembryopathie
Z. Laryngol. Rhinol. 43: 344-367 (1964)

(33) LANGE, G.: 7 Fälle von Dysostosis mandibulofacialis
HNO 14: 274 (1966)

(34) LLOYD, G. A. S.: Radiology of the Ear in Mandibulo-Facial
PHELPS, P. D. Dysostosis - Treacher Collins Syndrome
Acta Radiologica Diagnosis 20: 233-239
(1979)

(35) MAJER, E. H.: Zum operativen Vorgehen bei Gehörgangsatresie
Mschr. Ohrenheilk. 100: 51-55 (1966)

(36) MARAN, A. G. D.: The Treacher-Collins-Syndrome
J. Laryngol. 78: 135-151 (1964)

(37) MATSUZAKI, T.: Three Cases of Congenital Atresia
Otolaryngol. (Tokyo) 39: 457-467 (1967)

(38) MC ASKILE, K.: SULLIVAN, J. A. Surgical Management of Congenital Atresia of the Ear
J. Laryngol. Otol. 69: 765-785 (1955)

(39) MEURMANN, Y.: Congenital Microtia and Meatal Atresia
Arch. Otolaryngol. 66: 443-463 (1957)

(40) MONDINI, C.: (1791) Bononiense Sci. et. Art. Instit. 7, 28 (Commentarii) u. 419 (Opuscula)

(41) MORRISON, A. W.: Congenital ossicular defects
Acta Oto-Rhino-Laryngologica Belgica 25, Fasc. 6.: 898-910 (1971)

(42) MÜNDNICH, K.: FREY, K. W. Das Röntgenschichtbild des Ohrs
Thieme Verlag Stuttgart (1959)

(43) MÜNDNICH, K.: TERRAHE, K. Mißbildungen des Ohres in:
Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde in Praxis und Klinik
herausgegeben von BERENDES J., LINK R., und ZÖLLNER F., 2. Auflage, Band 5: Ohr I, Thieme 1979

(44) MUNTEAN, E.: FINK, J. Das Röntgentomogramm des Felsenbeins
Fortschr. Röntgenstr. 63: 183-194 (1941)

(45) MUNTEAN, E.: Ein Anwendungsgebiet der Röntgenschichtuntersuchung

Die Atresie des äußeren Gehörgangs
Fortschr. Röntgenstr. 65: 291-293 (1942)

(46) NAUNTON, R. F.
VALVASSORI, G. E.: Inner Ear Anomalies: Their Association with Atresia
The Laryngoscope 78: 1041-1049 (1968)

(47) OMBREDANNE, M.: Chirurgie des Surdités congénitales par malformations ossiculaires. Trente-quatre nonveaux cas d'aplasies mineures opérées. I et II.
Ann. Oto.-Laryng. (Paris) 79: 458, 624, 637, (1962)

(48) OMBREDANNE, M.: Chirurgie des "aplasies mineures." Ses resultats dans le grandes surdités congénitales par malformations ossiculaires.
Ann. Oto.-Laryng. (Paris) 81: 201-222 (1964)

(49) OMBREDANNE, M.: Malformations des osselets dans les embryopathies de l'oreille
Acta Oto-Rhino-Laryng. Belg. 20: 623-652 (1966)

(50) OMBREDANNE, M.: Chirurgie des surdités congénitales par malformations ossiculaires
Acta Oto-Rhino-Laryng. Belg. 25: 837-869 (1971)

(51) PAULSEN, H. J.:
FREY, K. W. Schneckenmißbildungen
Arch. klin. exp. Ohr.-, Nas.- und Kehlk.- Heilk. 192: 376-383 (1968)

52) PHELPS, P. D.: Congenital Lesions of the Inner-Ear, Demonstrated by Tomographie - A Retrospective Study of 34 Cases
Arch. Otolaryngol. 100: 11-18 (1974)

(53) PHELPS, P. D.:
LLOYD, G. A. S.
SHELDON, P. W. E.
Deformity of the labyrinth and internal auditory meatus in congenital deafness
British Journal of Radiology 48: 973-978 (1975)

(54) PHELPS, P. D.:
SHELDON, P. W. E.
LLOYD, G. A. S.
Hearing in patients with congenital deformity of the inner ear.
Clinical Otolaryngology I: 31-38 (1976)

(55) PHELPS, P. D.:
LLOYD, G. A. S.
SHELDON, P. W. E.
Congenital deformities of the middle and external ear
British Journal of Radiology 50: 714-727 (1977)

(56) PHELPS, P. D.:
LLOYD, G. A. S.
Course of the Facial Nerve in Congenital Ear Deformities
Tomographic Demonstration
Acta Radiologica Diagnosis 22, Fasc 4: 475-483 (1981)

(57) PHELPS, P. D.:
Editorial
Tomographie of the ear: a neglected investigation?
Clin. Otolaryngol. 6: 79-80 (1981)

(58) PIAZZA, A.:
Studio stratigrafico della regione petromastoidea
Radiol. med. 33: 458 (1947)

(59) PLESTER, D.:
Congenital malformations of the middle ear
Acta Oto-Rhino-Laryngologica Belgica 25, Fasc 6: 877-884 (1971)

(60) POTTER, G. E.: Inner Ear Abnormalities in Association with Congenital Atresia of the External Audiotory Canal, Including a Case of Michel Deformity
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 78: 598-604 (1969)

(61) PULEC, J. L.: FREEDMANN, H. M. Management of Congenital Ear Abnormalities
The Laryngoscope 88: 420-434 (1978)

(62) REISNER, K.: Tomographie in Inner and Middle Ear Malformations
Radiology 92: 11-20 (1969)

(63) SANDO, J.: HEMENWAY, W. G. MORGAN, W. R. Histopathologie of the temporal bones in mandibulofacial dysostosis (Treacher-Collins-Syndrome)
Trans. Amer. Acad. Ophthal. Otolaryng. 72: 913 (1968)

(64) SCHUKNECHT, H. F.: Mondini Dysplasia.
A Clinical and Pathological Study
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., 89 Suppl. 65: 1-23 (1980)

(65) SHAMBAUGH, G. E.: Surgery of the Ear
Second Editon, W. B. Saunders Co., Philadelphia, Pa., 1967

(66) STOLL, W.: Seltene Stapesanomalien
Laryng. Rhinol. 57: 291-299 (1978)

(67) SUBOTIC, R.: SCHUSTER, E. Simultaneous histological, audiological and radiological findings in congenital anomalies of the inner ear
J. Laryngol. Otol. 92: 281-291 (1978)

(68) SUEHIRO, S.:
SANDO, J.
Congenital anomalies of the Inner ear: Introducing a New Classification of Labyrinthe Anomalies
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 88, Suppl. 59: 1-24 (1979)

(69) SULLIVAN, J. A.:
Reconstruction of Congenital Atresia of the Outer and Middle Ear
J. Laryngol. Otol. 78: 329-335 (1963)

(70) TERRAHE, K.:
Das Gehörorgan bei der Dysostosis mandibulofacialis
Z. Laryng. Rhinol. 47: 593 (1968)

(71) TERRAHE, K.:
Diagnostik der Mißbildungen des Ohres und des Ohrschädels
Arch. klin. exp. Ohr-, Nas.-, und Kehlk. Heilk. 202: 85-151 (Kongreßbericht 1972)

(72) TERRAHE, K.:
Mißbildungen des Innen- u. Mittelohrs als Folge der Thalidomidembryopathie
Ergebnisse von Röntgenschichtuntersuchungen des Ohres.
Fortschr. Röntgenstr. Nuklearmed. 102: 14-29 (1965)

(73) VALVASSORI, G. E.:
Discussion, Remarks in: Preoperative Tomography in Congenital Malformations of the Ear.
By L. G. KASEFF, p. p. 67-68
Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol. 70: 59-68 (1966)

(74) WEIDENBECHER, M.:
MAAK, G.
Das Verhalten des Facialisnerves bei Vitamin A und Thalidomid- inducierter Atresia auris congenita
HNO 27: 302-307 (1979)

(75) WIGAND, M. E.:
Das Konzept der endauralen Tym-

panoplastik bei kongenitalen Atresien
Laryngol. Rhinol. Otol., (Stuttg.) 54:
148-154 (1975)

(76) WRIGHT, J. W.: Polytomography and Congenital External and Middle Ear Anomalies
The Laryngoscope 91: 1806-1811 (1981)

Herrn Professor Dr. K. W. Frey danke ich sehr herzlich für die Überlassung des Themas und die freundliche Unterstützung bei der Einführung in das Gebiet der Ohrtomographie.

Herrn Professor Dr. J. Lissner danke ich ebenso für die Übernahme des Koreferats.

Für die Überweisung der Patienten und die Zuverfügungstellung der klinisch-otologischen Befunde bin ich Herrn Professor Dr. H. H. Naumann, dem Direktor der Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde der Universität München zu besonderem Dank verpflichtet.

## Lebenslauf

Edeltraud Früchtl
geb. am 9. Mai 1953 in Zandt, Eltern: Josef Früchtl, Oberstudienrat
Karoline Früchtl, geb. Höpfl, Geschäftsfrau,

Schul- und Berufsausbildung:

| | |
|---|---|
| 1959 - 1964 | Grundschule in Zandt |
| 1964 - 1970 | Robert-Schuman-Gymnasium in Cham |
| 1971 - 1973 | Ausbildung als med.-techn.-Assistentin an den Walner Schulen München |
| 1973 - 1974 | Tätigkeit als MtA in der Bakteriologie-Serologie |
| 1975 | Besuch des städt. Abendgymnasiums für Berufstätige in München |
| Mai 1976 | Reifeprüfung |

Hochschulstudium, Fachrichtung Humanmedizin

| | |
|---|---|
| WS 1976 - WS 1979 | Vorklinischer Abschnitt an der Universität Regensburg |
| SS 1980 - WS 1983 | Klinischer Abschnitt an der Ludwigs-Maximilians-Universität München |
| April 1983 | Staatsexamen |
| Juni 1983 | Approbation als Ärztin |